

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

404

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Janine RAMOND

Née le 27 Juillet 1936 à Toulouse

Présentée et soutenue publiquement le

RÉFLEXIONS
SUR LA RÉÉDUCATION SENSORI-MOTRICES
D'ENFANTS ENCEPHALOPATHES
(Étude longitudinale sur 8 ans, de 14 cas)

Président : Monsieur L. MICHAUX (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI*

1970

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1970

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Janine RAMOND

Née le 27 juillet 1936 à Toulouse

--

Présentée et soutenue publiquement le

--

REFLEXIONS SUR LA REEDUCATION

SENSORI-MOTRICES D'ENFANTS ENCEPHALOPATHES

(Etude longitudinale sur 8 ans, de 14 cas)

--

Président : Monsieur L. MICHAUX (Professeur)

--

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS -6ème

1970



En souvenir de mes grands-parents
Catherine et Jean-Pierre PANCRAZI

A mes parents, à mon frère

A toute ma famille

A mon futur époux

A mes amis

En témoignage de mon affection

A Monsieur le Professeur Léon MICHAUX

Professeur de Clinique de Neuro-psychiatrie
Infantile

Médecin des Hôpitaux de Paris

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

Qui m'a fait le grand honneur
de bien vouloir présider
cette thèse

En témoignage de ma
reconnaissance



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur Didier-Jacques DUCHE

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine
de Paris

Médecin des Hôpitaux de Paris

Chevalier de la Légion d'honneur

Dont je fus l'élève en première
année de C.E.S. et qui a eu la
haute bienveillance de bien
vouloir patronner ce travail

A Monsieur le Professeur M. AUSSANNAIRE

Professeur à la Faculté de Médecine de
Paris

Médecin des Hôpitaux de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

Qui a eu la bonté de m'accueillir
comme interne dans son service
à l'Hôpital de la Roche-Guyon

En témoignage de ma reconnaissance

Ma reconnaissance toute particulière :

A Monsieur le Docteur Stanislaw TOMKIEWICZ
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Maître de Recherches à l'I.N.S.E.R.M.

A Madame le Docteur Elisabeth ZUCMAN
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Conseiller Technique Médical au C.E.S.A.P.

Pour leur accueil, leurs conseils
Avec toute mon admiration pour
l'oeuvre entreprise à la Roche-
Guyon, dans un climat aussi
chaleureux, qui m'a inspiré dès
ma première visite le désir de
faire ce travail

Ma reconnaissance à toute l'équipe de
La Roche-Guyon

A Monsieur le Directeur

A Mesdames les Surveillantes, Educatrices,
Infirmières

qui, par leur accueil et leur
gentillesse m'ont facilité la
tâche

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
de Rouen:

Monsieur le Professeur J. FLEURY

Ancien Doyen de l'Ecole Mixte de
Médecine et de Pharmacie de Rouen
Médecin Chef du Service de Pédiatrie à
Bois Guillaume

In memoriam

Monsieur le Professeur POTEZ

Ancien Directeur de l'Ecole de
Médecine de Rouen

In memoriam

Monsieur le Professeur LAUMONIER

Institut Beckel
Laboratoire d'Anatomo-Pathologie

Monsieur le Professeur Jacques PETIT

Ancien Chef du Service de Chirurgie -
Hôtel-Dieu
Officier de la Légion d'honneur

Monsieur le Docteur BERTRAND

Médecin Chef du Service de Médecine
Générale de l'Hôpital Charles Nicolle
Chevalier de la Légion d'honneur

Monsieur le Professeur JOUANNEAU

Médecin-Chef du Service de Chirurgie
à l'Hôpital Charles Nicolle

Monsieur le Docteur LEMERCIER

Médecin-Chef du Service de Pneumo-
Phtisiologie à l'Hôpital Bois-Guillaume

Monsieur le Docteur BILLAR-DUCHESNE,

Médecin-Chef du Service d'Urologie à
l'Hôtel-Dieu
Chevalier de la Légion d'Honneur

Monsieur le Professeur LAURET

Médecin Chef du Service d'Obstétrique
à l'Hôtel-Dieu

Monsieur le Professeur SAMSON

Médecin-Chef du Service de Neurologie
à l'Hôtel-Dieu

Monsieur le Docteur REVERSE

Médecin-Chef du Service d'Ophtalmologie
à l'Hôpital Charles Nicolle

Monsieur le Professeur STEWART

Doyen de la Faculté de Médecine de Rouen
Médecin-Chef du Service de Dermatologie
de l'Hôpital Charles Nicolle

En témoignage de ma reconnaissance

A mes Maîtres de stage interné et de
l'Internat :

Monsieur le Docteur Joseph CHIARELLI
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Neurochirurgien
Médecin Chef de Service au Centre
hospitalier de Bastia

En témoignage de ma reconnais-
sance et de mon profond
attachement

Monsieur le Docteur Michel BRAESCO
Ancien Interne des Hôpitaux Psychiatri-
ques de la Seine
Ancien Chef de Clinique à la Faculté de
Paris
Ancien Médecin Chef du Centre de Réadap-
tation de jeunes de Saint-Cyr-l'Ecole

En témoignage de ma
reconnaissance

A mes Maîtres du C.E.S. :

Monsieur le Professeur Jean DELAY

Membre de l'Académie Française

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Professeur de Clinique des Maladies
mentales et de l'Encéphale

Médecin des Hôpitaux de Paris

Directeur de l'Institut de Psychologie

Docteur ès-Lettres

Commandeur de la Légion d'Honneur

Monsieur le Professeur Georges BOUDIN

Professeur de Clinique Neurologique
de La Salpêtrière

Médecin des Hôpitaux de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

.

Monsieur le Professeur Pierre DENIKER

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine
de Paris

Médecin des Hôpitaux Psychiatriques

Médecin Assistant à la Clinique des
Maladies mentales et de l'Encéphale

Chevalier de la Légion d'Honneur

Monsieur le Professeur Alain GUILLARD

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine
de Paris

Médecin des Hôpitaux de Paris

Médecin Assistant à la Clinique de
Neurologie de La Salpêtrière

En témoignage de ma
reconnaissance

REFLEXIONS SUR LA REEDUCATION
SENSORI-MOTRICES D'ENFANTS ENCEPHALOPATHES
(Etude longitudinale sur 8 ans, de 14 cas)

-:-

I

INTRODUCTION

Nous nous sommes proposés, dans le cadre de l'Hôpital d'Enfants de la Roche-Guyon, de faire une étude longitudinale d'enfants encéphalopathes qui y ont été rééduqués depuis huit ans par différentes méthodes, dont la méthode de Temple-Fay.

L'Hôpital d'Enfants de la Roche-Guyon appartient à l'Assistance Publique de Paris depuis 1860, date à laquelle les bâtiments et le terrain lui furent offerts par Monsieur le Duc de la Rochefoucauld. Nous n'insisterons pas sur les multiples avatars de cet Hôpital durant les cent premières années de son Histoire.

En 1960, M. le Professeur Lelong et la Direction de l'Assistance Publique de Paris se sont émus de la situation vraiment tragique des Enfants Arriérés Profonds qui séjournent dans les Services de Pédiatrie des Hôpitaux de Paris. Cette situation était extrêmement préjudiciable :

- à la fois à la marche des services; en effet la présence de ces malades chroniques, "peu médicaux" et difficiles à soigner, entravait la marche de ces services destinés au traitement des maladies aiguës.
- et aussi aux enfants arriérés eux-mêmes qui étaient forcément considérés comme les parents pauvres, voire des réprouvés de la population hospitalière, le personnel considérant souvent comme une punition d'être affecté à leur service. Les enfants restaient attachés éternellement dans leurs lits

dans des salles spéciales (surtout à l'Hôpital St Vincent de Paul), où leurs médecins ne passaient plus que très rarement. Ils ne sortaient jamais à l'air libre et ne bénéficiaient d'aucune activité éducative ni même d'aucun maternage.

Ainsi, en Août 1960, une partie de l'hôpital de la Roche-Guyon est consacrée aux Enfants Arriérés Profonds; quatre-vingts lits sont créés, occupés aussitôt par les enfants de l'Hôpital de St Vincent de Paul.

La surveillance neurologique et médicale de l'ensemble est confiée pendant trois mois à M. le Docteur Satge, alors Assistant du Service du Professeur Lelong. Puis M. le Docteur Tomkiewicz, alors Chef de Clinique dans le Service du Professeur Lelong, vient remplir ces fonctions qu'il occupe encore actuellement.

Mme le Docteur Zucman, de retour de Philadelphie, où elle travaille dans le service de Temple-Fay (rééducation des encéphalopathes) accepte alors d'aider le travail de l'Hôpital en s'occupant particulièrement de la rééducation des enfants les plus jeunes. La surveillance quotidienne des enfants est assurée par deux internes, qui, jusqu'en octobre 1968, dépendaient non du Service des Enfants Arriérés lui-même, mais du Service voisin des Enfants Cardiaques. Ces deux médecins sont secondés depuis la fin 1968 par Mme le Docteur Dano, ancienne interne des Hôpitaux de Marseille (qui assure actuellement une dizaine de vacations de six heures par mois).

Depuis octobre 1968, le Service des Enfants Cardiaques a déménagé à l'Hôpital de Brévanes et les Enfants Arriérés Profonds occupent désormais tout l'Hôpital (121 lits).

De 1962 à 1968, les enfants avaient pu également bénéficier de la présence irrégulière et bénévole de Mademoiselle Martin, Licenciée en Psychologie de la Faculté de Paris et At-

tachée de Psychologie à la Salpêtrière. Depuis 1967, des conseils également précieux mais trop rares et bénévoles ont été donnés par Mademoiselle Arhanegoity, Jardinière d'Enfants Spécialisée du C.E.S.A.P. (1).

Par contre, il faut bien le dire, jamais aucun Educateur spécialisé, aucun Moniteur Educateur, aucun Kinésithérapeute diplômé, aucune Jardinière d'Enfants, en un mot aucun personnel dit de Rééducation n'a pu travailler dans cet Hôpital (2).

Il nous semble nécessaire de faire remarquer que la fonction primitive de l'Hôpital de la Roche-Guyon a été le désencombrement des Services de Pédiatrie actifs des Hôpitaux de Paris, et que ce service était considéré, et l'est toujours du point de vue administratif, comme un Service de "Médicaux Chroniques" sans qu'aucune activité, ni psychothérapique, ni de Rééducation ne soit seulement envisagée. Ces enfants étaient réputés et condamnés comme irrécupérables et ne méritant que des soins de type végétatif, ayant pour but la prolongation d'une certaine façon absurde, de leur existence .

Par ailleurs, le choix du personnel (uniquement infirmier diplômé de l'Assistance Publique, et temporaire recruté sur place) allait tout à fait dans le sens de cette option.

Cependant, dès la première année, la dialectique même de cette maison, d'une part, le besoin affectif des enfants pouvant se donner libre cours du seul fait que les non-grabataires ont pu sortir, d'autre part, et

(1) C.E.S.A.P.: Comité d'Etude et de Soins aux Arriérés Profonds de la Région Parisienne.

(2) Au moment de la mise sous presse, notons que depuis décembre 1969, deux Kinésithérapeutes plein temps ont été engagés par l'Hôpital.

enfin, l'isolement des Services Aigus mettant fin au sentiment d'infériorité ressenti par le personnel à l'intérieur d'un Hôpital général, ont motivé la transformation de l'ambiance existante.

Il s'est agi alors de transformer "ce dépotoir" en Centre de Rééducation se proposant :

- tout d'abord de donner à ces enfants le maximum de bonheur et de confort dont ils pouvaient jouir

- ensuite, de permettre l'épanouissement maximum de leur faible capacité motrice, sensorielle et gnosique.

Le mérite de cette transformation qui s'est faite de manière insensible et progressive, revient, en plus des deux médecins mentionnés plus haut, à M. Souliat, Directeur de l'Hôpital entré en fonction dès 1961; M. Souliat, Directeur Honoraire des Hôpitaux de Paris avait été jusqu'à son arrivée à la Roche-Guyon, Chef du Personnel à l'Hôpital de Garches. Ainsi, les problèmes des Enfants Infirmes Moteurs et de la Rééducation, des enfants malades chroniques etc... fut toujours sa préoccupation majeure.

Après son départ à la retraite, en 1965, le Directeur actuel, M. Haller est resté fidèle au même idéal et poursuit avec acharnement et humanité son oeuvre en faveur de ces enfants déshérités .

Le personnel lui-même (Infirmiers, Aides-Soignantes, Agents contractuels) que le recrutement et la formation n'ont pas sensibilisés à cette tâche, apporte cependant la contribution la plus importante. La présence vivante de ces enfants, ainsi que leur propre conscience professionnelle leur ont permis de donner libre cours à l'imagination créatrice. Ils ont ainsi apporté aux enfants des

activités "rééducatives" nombreuses et non théorisées en même temps que la chaleur dont ils avaient toujours manqué .

Le maternage auquel certains médecins, (en particulier le Docteur Tosquelles) sont arrivés, a été ainsi réinventé spontanément à la Roche-Guyon par la conjonction heureuse de médecins empiriques mais téméraires, et d'un personnel spontanément plein d'affectivité.

Il faut citer, bien que son activité ne relève pas strictement de l'objet de notre travail, le cas de l'un des agents de l'Hôpital, Mr Fi... dit "Papa Loulou". Au retour du service militaire, qu'il avait accompli dans le Sahara et pendant lequel il s'était consacré à l'alphabétisation des enfants nomades, il n'avait aucune formation particulière. Spontanément au début, puis très rapidement encouragé, encadré et soutenu par les Surveillantes, le Directeur et les Médecins, il organisa un groupe homogène: une dizaine d'enfants apparaissant comme les moins touchés du lot et dont le Q.I. cependant - et nous insistons sur ce fait - oscillait alors entre 30 et 40 et dont aucun ne pourrait entrer dans le cadre de ce que l'on appelle aujourd'hui les fausses arriérations, ni des psychoses infantiles. Les progrès accomplis par ce groupe en peu de temps, et dont l'histoire mériterait peut-être un autre travail, ont agi comme un véritable révélateur des possibilités éducatives de l'hôpital. Cette réussite a toujours été parallèle et intriquée et a permis de poursuivre en ouvrant les portes à l'espoir, la rééducation des tout petits et qui est l'objet de notre travail actuel.

Tous ces facteurs ont permis à la longue de donner à l'Hôpital de la Roche-Guyon une certaine notoriété dans les milieux de la rééducation.

Il est devenu le lieu de visites organisées (mais trop rarement de stages) par l'Ecole des Educatrices des Enfants Arriérés Profonds de la Salpêtrière) et par l'Ecole de Jardinières d'Enfants Spécialisées.

Il a inspiré les premiers projets d'organisation de l'établissement modèle des Soeurs de l'Assomption à Champrosay, dirigé par Mr le Professeur Duché.

Enfin, il sert de support depuis trois ans au Placement Familial Spécialisé des Enfants Arriérés Profonds organisé dans la région par le C.E.S.A.P.

La Rééducation des plus jeunes enfants fut réalisée sous les directives de Mme le Docteur Zucman qui avait consacré sa thèse à la méthode de Temple-Fay, et avec les encouragements et le plus grand intérêt, de Mr le Docteur Tomkiewicz qui ressentait la carence et la désolation d'un Service d'encéphalopathes, autrement dit, de malades chroniques et handicapés, voués au lit.

Elle fut donc entreprise dès 1961, selon cette même méthode, dont il est indispensable de rappeler les principes et les techniques (cf. p.29). Ainsi, seront mieux éclairées les conditions de son application dans le cadre de l'Hôpital de la Roche-Guyon à ces enfants réputés inéducables (mise en place matérielle, locaux, personnel... (cf. p. 45).

En ce qui concerne les enfants, on la fit par le choix, à priori, de ceux qui devaient être rééduqués, les plus mauvais d'aspect, aussi bien que les meilleurs furent pris au départ (cf. p.15). Nous verrons par la suite les trajectoires s'inverser et les pronostics ne pas tenir.

La rééducation sensori-motrice telle qu'elle a pu être pratiquée à la Roche-Guyon, com-

porte deux grands aspects:

- Celui des réussites et des échecs que nous analyserons et que nous discuterons, les mettant en cause en fonction de l'expérience passée. Il ne s'agira que de valeurs indicatives car un résultat valable scientifiquement devrait être statistique (cf. chapitre V).

- Celui de la manière dont cette expérience fut vécue dans l'Institution par les Rééducateurs puis par les Médecins (le Médecin de Rééducation Fonctionnelle, le Psychiatre et l'Auteur de ce travail) (cf. chap.VI).

Le recul de huit années nous permet d'envisager la validité de la méthode et de la discuter.

Nous concluerons notre travail par la mise en évidence des aspects complémentaires des résultats: Il y a les résultats spécifiques qui ne peuvent être comparés (statistiquement) qu'avec d'autres méthodes de rééducation motrice et sur des bases semblables (même bilan de départ, etc...).

Il y a les résultats non spécifiques qui sont à comparer par rapport à la tolérance du milieu pour l'enfant encéphalopathe, en fonction des autres expériences y ramenant (maternage simple, institutions de grand standing avec personnel très spécialisé et de gros moyens, etc...).

II

RAPPEL DES METHODES

Principes et Techniques

A - La Méthode de Temple Fay

Principes et Bases théoriques:

C'est un traitement à visée neurologique tend à favoriser chez l'encéphalopathe la maturation neuro-fonctionnelle en suivant une progression ontogénique (ainsi activité réflexe de masse, mouvements ondulatoires du tronc, reptation, quadrupédie, station debout et marche). T. Fay rattache cette évolution à la mise en jeu de niveaux de plus en plus élevés. (Bulbe, Tronc cérébral Noyaux gris de la base). Il est d'ailleurs prouvé que la myélinisation du fœtus se fait dans le même ordre ascendant. Encore que l'on ne sache pas quels sont les rapports entre la myélisation et la fonction nerveuse, il semble bien que celle-là ne soit pas la condition sine qua non de celle-ci, la majorité des auteurs considèrent qu'il existe entre les deux un étroit parallélisme.

La maturation neuro-fonctionnelle s'étend normalement sur les six premières années de la vie avec un maximum au cours des trois premières. Le système nerveux est alors doué d'une plasticité fonctionnelle sur laquelle se fonde les espoirs de la rééducation .

La méthode de T. Fay est une technique de rééducation globale basée sur le conditionnement . On impose passivement à l'enfant des schémas moteurs fonctionnels qui, en lui apportant des stimuli sensitifs organisés, fa-

vorisent l'acquisition des stades moteurs qui précèdent la marche dans l'ontogénie du développement .

Les Techniques :

I - Les Schémas de Reptation Statique

Ils sont imposés passivement à l'enfant par trois adultes. L'enfant est mis en décubitus ventral sur une table étroite. Une personne tourne la tête, une autre se place du côté droit, une troisième du côté gauche.

(a) - Schéma de reptation statique homolatéral.

Du côté où la tête est tournée, les bras et la jambe sont fléchis, alors que le bras et la jambe du côté opposé sont étendus.

(b) - Schéma de reptation croisé

Le bras droit et la jambe gauche, le bras gauche et la jambe droite sont couplés alternativement en flexion ou en extension, la tête étant toujours tournée du côté du bras fléchi.

- Dans les deux schémas

Lorsque le bras est fléchi, la main est placée à quelques centimètres de la bouche, comme si l'enfant allait sucer son pouce en pronation. Quand le bras est étendu, la main est mise en pronation, la paume en l'air.

(c) - Schéma de mouvements du tronc

On l'utilise d'abord chez l'enfant présentant des troubles toniques graves .

L'enfant est en décubitus ventral, le tronc est alternativement infléchi du côté où la face est tournée, les membres supérieurs fléchis et les membres inférieurs étendus .

Les schémas de reptation doivent être rythmés, 40 à 50 la minute, pendant deux ou trois minutes, quatre fois par jour, chaque jour de la semaine. Les mouvements doivent atteindre leur amplitude maximum.

On aurait intérêt à les pratiquer dans un milieu offrant une certaine résistance (eau, herbe, sable), afin d'enrichir les afférences somesthésiques.

- Les indications du schéma

Le choix de l'exercice repose sur le niveau moteur atteint par l'enfant.

L'échelle suivante de niveaux moteurs avait été décrite par E. Zucman pour juger de l'évolution des enfants.

Niveau

- 0 : Mouvements globaux à prédominance tronculaire, sans progression en avant.
- 1 : L'enfant se déplace en roulant complètement sur lui-même.
- 2 : Reptation en cercle ou en arrière .
- 3 : Reptation en avant sans schéma défini
- 4 : Reptation selon un schéma homologue
- 5 : Reptation selon un schéma homolatéral
- 6 : Reptation selon un schéma croisé .
- 7 : Quadrupédie sans schéma défini
- 8 : Quadrupédie selon schéma homologue
- 9 : Quadrupédie selon schéma homolatéral
- 10: Quadrupédie selon schéma croisé
- 11: L'enfant se met debout et marche en se cramponnant aux meubles
- 12: L'enfant marche sans aide, mais sans balancement
- 13: L'enfant marche avec balancement alterné des bras.

Le but de l'administration passive, fréquente et régulière des schémas d'activité motrice est de créer un conditionnement qui aboutit à des automatismes parfaitement intégrés servant de base à la reptation et à la quadrupédie.

Pour ce conditionnement, il faut souligner l'importance des afférences kinesthésiques correctes, dépendant des qualités de régularité, de rythme et de précision.

Un enfant n'est promu d'un schéma à l'autre qu'au fur et à mesure des progrès fonctionnels

II - L'activité Motrice Fonctionnelle

Pour que se traduise en termes fonctionnels les résultats du conditionnement moteur, si l'enfant ne marche pas il faut qu'il soit laissé en liberté sur le sol, en décubitus ventral, sans appareil orthopédique .

Lorsque l'enfant commence à se mettre debout en se tenant aux meubles, la tendance des parents est de le faire marcher en le tenant par la main, ce qui déplace son centre de gravité et gêne l'apprentissage correct de l'équilibre. Il faut le laisser faire alterner la quadrupédie et la marche latérale contre un meuble.

Pour certains enfants apraxiques n'ayant aucune aptitude à la progression en avant, on utilisera le plan incliné plusieurs fois par jour. L'angle sera choisi de telle sorte que le moindre mouvement fasse glisser l'enfant un peu en avant. L'angle est réduit peu à peu selon les progrès .

III - L'apport Sensoriel Systématisé

Celui-ci est très important à cause de l'ampleur des troubles sensitivo-sensoriels et de leurs conséquences quant à l'élaboration de la motricité.

Les troubles du tonus, les défauts d'accommodation convergence oculaires entraînent des troubles perceptuels de l'espace . Les troubles de la sensibilité discriminative retentissent sur la coordination motrice. Tout ceci concourant à perturber le schéma corporel.

Les stimulations sensibles ont donc une très grande importance pour la discrimination des différents types de sensation (protopathique, kinesthésique).

Deux fois par jour après les schémas de

reptation statique qui apportent à l'enfant l'expérience d'un jeu articulaire, on le prendra sur les genoux et on lui appliquera à différents endroits des stimuli chauds, froids, rugueux, doux. Et il faut associer à chaque stimuli le mot qui le caractérise et le répéter lentement. Notons ici encore, l'utilité de laisser l'enfant pieds nus en faisant varier la qualité tactile du sol.

IV - L'Etablissement de la Dominance Hémisphérique

C'est l'élément final de l'organisation neurologique entre trois et six ans.

T. Fay traite les diphrénies (terme américain se rapportant à l'absence de dominance hémisphérique tels que les troubles de la latéralisation, syncinésies paratoniques, peut-être même des troubles du langage parlé tel que bégaiement, inversion de syllabes). Par différentes méthodes au niveau de la main plâtre temporaire, gants de boxe), ou en faisant dormir l'enfant en position de reptation homolatérale, la main dominante étant ramenée en arrière.

Ces méthodes sont surtout valables pour I.M.C. et séquelles neurologiques chez des enfants intelligents.

V - L'Utilisation Thérapeutique des réflexes

T. Fay utilise comme mode de rééducation active un mouvement réflexe physiologique ou pathologique. Il stimule ces réflexes de manière répétée trente à quarante fois au cours de la journée.

Ainsi la recherche du signe de Babinski rééduque la dorsiflexion du pied. La recherche du réflexe de Strumpel (flexion de la hanche contre résistance) entraîne la dorsiflexion du pied, c'est un moyen de lutte contre la rétraction du tendon d'Achille. La recherche du réflexe contro latéral des adduc-

teurs (Pierre Marie) diminue la spasticité des adducteurs des cuisses. Il s'agit de l'adduction de la cuisse quand on percute le tendon rotulien du côté opposé. Le clonus réflexe rotulien rééduque la marche. Le réflexe d'Hoffmann rééduque la préhension.

VI - La Rééducation respiratoire réflexe.

T. Fay utilise l'hyperpnée réflexe que provoque l'inhalation de gaz carbonique, la technique est simple, on fait respirer l'enfant dans un masque muni d'une petite ouverture, pendant une minute toutes les heures.

Notons ici, que par ailleurs le gaz carbonique a une action modératrice sur les crises convulsives et la spasticité .

B - Les Méthodes de Rééducation globales de Bobath et Kabat.

(1) La technique de Bobath repose sur la recherche de positions capables d'inhiber les réflexes de posture anormaux, tels que les réflexes toniques du cou, que l'on rencontre fréquemment chez les I.M.C.

Les postures sont variables selon les enfants. On apprend à l'enfant à maintenir ces positions de relaxation maxima et aussi à y parvenir de lui-même. Puis la rééducation active se fait à partir de ces positions de relaxation . Elle cherche à faire acquérir ou à renforcer les réactions posturales normales qui sont à la base des niveaux successifs de développement moteur normal. Par exemple, l'apprentissage de la station assise repose sur l'acquisition puis le renforcement de la position d'appui parachutiste sur les mains ou sur les coudes.

Ainsi peut se réaliser un enchaînement actif de différents stades moteurs. L'enfant passera par exemple de la position à plat ventre sur le sol, à la position debout, par les

différents intermédiaires suivant : buste relevé, en appui sur les mains, position à quatre pattes, accroupissement sur les genoux, position à genoux, dressé, appui sur un genou, l'autre jambe étant fléchie à angle droit, enfin, station debout avec et sans appui.

Tous ces enchaînements de mouvements créant le passage d'une posture à l'autre, sont choisis par le rééducateur de façon à éliminer les tensions musculaires parasites. Notons bien que cette méthode exige un niveau psychique suffisant et est donc surtout valable pour I.M.C. purs.

(2) La technique de Kabat fait essentiellement appel à des mouvements "confusionnels" On utilise pour obtenir ce type de mouvements globaux le renforcement produit par les contractions synergiques souvent très actives chez les I.M.C. Par exemple pour obtenir une contraction active des releveurs du pied, à laquelle s'opposera une hypertonie du triceps sural, on s'adresse au renforcement produit par la contraction synergique du psoas contre résistance. C'est le réflexe de Strumpell.

Ce sont des exercices qui ont le mérite d'être compatibles avec des troubles dystoniques graves. Mais cette méthode comme la précédente exige une collaboration active de l'enfant qui ne peut être obtenue sans un niveau psychique suffisant.

C - Les Méthodes de Rééducation analytique

Elles sont nées des travaux de Phelps et Perstein et sont antérieures aux méthodes déjà citées .

a) La relaxation segmentaire est primordiale

Elle cherche à obtenir la cédation des hypertonies. On utilise pour ce faire le décubitus latéral ou la position enroulée foetale.

Les raideurs labiles des extrémités ne cèdent qu'à la mobilisation passive très rapide: manœuvre de ballotement de la main et du pied.

b) La rééducation de la motricité utilise la mobilisation passive, active, contre résistance progressivement croissante.

Ces méthodes sont valables dans les cas de rééducation des déficits segmentaires .

c) Les postures sont utilisées contre les rétractions fibreuses lorsqu'elles sont modérées et d'apparition assez récentes.

On commence au préalable par des postures, manuelles à fin de s'adapter à la tolérance de l'enfant. Elles doivent être en deça du seuil douloureux pour éviter de provoquer les réflexes myotatiques à l'étirement .

Lorsque l'enfant est habitué à la posture manuelle prolongée, on la remplace par des sacs de sable qui sont préférables aux sangles.

On peut réaliser des postures continues avec des attelles plâtrées. L'attelle de Perlstein permet une posture continue des triceps supraux. Elles exigent un contrôle régulier de leur tolérance . Par ailleurs, elles risquent d'aggraver des dystonies. Elles sont une bonne prophylaxie des rétractions fibreuses.

d) Les massages et l'hydrothérapie n'ont qu'une efficacité très réduite.

D - L'apport de Tardieu.

Ce sont les travaux de Tardieu sur les Infirmes Moteurs Cérébraux (entité qu'il a isolée au sein des encéphalopathies infantiles et s'appliquant aux enfants qui présentent des troubles moteurs d'origine cérébrale non évolutifs et allant de pair avec une intelligence suffisante c'est-à-dire un QI au moins

égal à 70) qui ont démontré la nécessité d'une analyse objective et précise des constituants de l'handicap dans chaque cas concret, pour l'indication thérapeutique (médicamenteuse, rééducation analytique ou fonctionnelle, méthode globale, appareillage, intervention chirurgicale opportune).

Rappelons les points principaux de cette analyse factorielle appliquée à l'examen moteur et leur intérêt pour la thérapeutique.

I - L'état Basal (Facteur B)

L'enfant étant étendu nu, on inspecte les attitudes et on palpe les muscles .

Normalement au repos les muscles sont relâchés. S'il y a des contractions, ce seront:

a) Un raidissement

Les contractions portent sur les muscles agonistes et antagonistes, sans mouvement apparent.

b) Des mouvements athétosiques ou choréiques voire ballisme.

Dans les premiers, les contractions musculaires fluctuent d'un groupe musculaire à l'autre, les contractions étant inégales sur de nombreux groupes on a les mouvements lents de l'athétose.

Dans les deuxièmes, un seul groupe musculaire se contracte, alors que les agonistes sont relâchés et on a le mouvement brusque de la chorée.

c) Si les contractures ont lieu selon un schéma normal, il s'agit d'une simple instabilité psychomotrice.

Ce facteur B peut être corrigé par des médicaments (Mephroamate Valium, Amobarbital) s'il s'agit de variations relativement considérables d'un jour à l'autre, s'il y a propension à l'anxiété et généralisation du facteur B à tous les groupes musculaires. Ils

agiront sur un niveau d'éveil général excessif (comme lors de lésions de structures cérébrales qui normalement inhibent la rétículo activatrice).

Mais ceux-ci seront inactifs sur d'autres lésions telles que la suppression des voies inhibitrices de l'Alpha ou la suppression des afférences proprioceptives d'origine musculaire .

II - Les réponses aux stimuli exteroceptifs (Facteur E).

La réponse normale à des stimuli (bruit, menace avec épingle, piqure à la conque de l'oreille) est brève avec un schéma en flexion des quatre membres.

S'il y a un manque de contrôle des stimuli, la réponse a une durée prolongée avec des schémas variables. C'est le cas des sujets spastiques ayant une véritable exagération des réflexes d'étirement .

Chez les vrais athétosiques alors que le facteur B est augmenté, il n'y a pas de facteur E.

Ce facteur E est sensible à l'éducation et est amélioré par l'Amphétamine .

Si ce facteur E est augmenté spécifiquement pour les stimuli cutanés, l'application de pommades anesthésiantes supprime le trouble .

III - La mobilisation passive.

A - La résistance élastique.

Pour étudier l'élasticité propre du muscle on se contente en clinique de mesurer l'angle articulaire.

(1) Chez l'I M C on trouve fréquemment une
Hypoextensibilité

C'est que les fibres musculaires ont une

longueur insuffisante. Il ne servira à rien de faire une élongation chirurgicale du tendon ou une désinsertion musculaire .

Les techniques non sanglantes (postures) pour élongations du tendon demandant beaucoup de temps sont préférables. Il ne faut pas abuser de ces appareils qui limitent la course articulaire et il faut recourir aux mouvements actifs le plus possible.

(2) S'il y a une
Hyperextensibilité

On est tenté d'intervenir chirurgicalement pour raccourcir un tendon trop long. Mais on se trouve devant le risque d'altération vasculaire dont la suite est souvent génératrice d'un talus.

B - Les exagérations du réflexe d'étirement.

(1) Rappel physiologique

Le fuseau est sensible à la vitesse qui provoque le réflexe phasique ou cinétique d'étirement (monosynaptique) comme le réflexe tendineux.

Le fuseau est sensible à la longueur qui provoque le réflexe tonique ou statique.

De l'expérimentation clinique chez les IMC il résulte:

a) que dans la rigidité parkinsonienne, seul le réflexe phasique est exagéré.

b) que dans la contracture pyramidale (spasticité) il y a exagération des réflexes phasiques et toniques d'étirement .

(2) L'évaluation clinique

a) On met en évidence le réflexe tonique d'étirement.

Dans la spasticité, quand on se trouve arrêté bien en deça de l'angle normal, si on maintient la pression, la différence entre l'angle de départ et l'angle d'arrivée, mesurera

le réflexe tonique d'étirement .

Si on est arrêté en deça de l'angle normal ceci traduit une complication: la rétraction musculaire .

b) On met en évidence le réflexe phasique d'étirement .

- Avec des muscles spastiques:

Lorsque la vitesse d'étirement est rapide on rencontre une résistance qui cesse non immédiatement, le muscle s'affaisse et saillit à nouveau , c'est alors une suite de contractions successives, c'est un clonus inépuisable.

- Avec des muscles atteints de rigidité parkinsonnienne, l'examineur est sans cesse arrêté, c'est le phénomène de la roue dentée.

- Avec des muscles atteints de spasticité et de rigidité légères qui ne peuvent pas être mis en évidence par la mobilisation passive banale, on utilise la "manoeuvre du Semeur" Elle consiste à saisir le segment de membre, à lui imprimer une énergie cinétique et à le laisser courir sur son erre. S'il s'agit d'une raideur de repos, le segment revient en arrière .

S'il s'agit d'une raideur parkinsonnienne le segment de membre continue sur sa lancée puis s'arrête brusquement sans retour en arrière. S'il s'agit d'une spasticité, le segment de membre continue puis s'arrête également brusquement mais il y a en outre un retour en arrière.

(3) Les applications thérapeutiques

L'exagération du réflexe d'étirement est due à une hypertonie gamma. On savait déjà que l'injection de procaine dans le muscle ou son application sur le nerf supprime chez le chat décérébré le réflexe d'étirement alors que l'excitation normale provoque une contraction normale (1957 Rusworth) par paralysie sélec-

tive des films gamma.

Tardieu a obtenu le même effet en appliquant de l'alcool à 30° - 45° mais cette fois durable.

C'est un traitement de la spasticité chez l'IMC.

L'injection au point moteur, ou l'injection épidurale (pour les muscles des membres inférieurs) supprime pendant 6 mois à 3 ans le réflexe tonique d'étirement et diminue le réflexe phasique.

IV - Evaluation des faiblesses

Chez l'IMC nous avons dit que le muscle peut être atrophié (et présenter un défaut de longueur des fibres) par rapport à l'os. De même il existe des atteintes du tendon (trop long ou hyperextensible). Le muscle aura alors une force de contraction insuffisante.

De même s'il y a une faiblesse de commande (insuffisance des incitations alpha) il en résultera une paralysie atteignant les muscles qui concourent à une même fonction.

L'évaluation de la force chez les IMC s'inspire du testing des poliomyélitiques mais il faut s'attacher à évaluer la force d'un groupe musculaire concourant à une même fonction.

S'il s'agit d'une atteinte proprement musculaire c'est muscle par muscle que l'évaluation doit être faite car c'est important pour les éventuelles indications d'intervention chirurgicale (raccourcissement des tendons. Eloignement des insertions. Abaissement de l'insertion d'un rotulien).

V - Evaluations particulières aux membres, supérieurs et aux membres inférieurs.

Il faut correctement évaluer l'insuffisance posturale des racines.

III

LA MISE EN PRATIQUE A LA ROCHE-GUYON

1 - Les Enfants

Les enfants furent donc pour la première fois pris en charge en rééducation. Il n'y eut pas de discrimination volontaire dans le choix des enfants à rééduquer. Au départ, on n'en exclut aucun pour une étiologie ou pour des séquelles neurologiques suspectées de mauvais pronostic. Seule, une limite d'âge fut retenue. On prit les enfants jeunes avant quatre ans. Dans les observations citées, le plus jeune fut rééduqué à 10 mois, et le plus âgé à 4 ans.

Nous n'avons pas de lot témoin à mettre en parallèle avec ce lot d'enfants rééduqués. En effet, le but de cette tentative de rééducation sensori-motrice était de faire au mieux dans l'espoir d'avoir un résultat. Les mobiles étaient donc humains et il ne s'agissait même pas d'une expérimentation. Pour le psychiatre, il s'agissait même d'entraîner une partie du personnel dans l'aventure de la rééducation, en lui donnant des directives précises, et en montrant l'intérêt que le Corps Médical porte, non seulement à la nosographie botanique des enfants, mais aussi à leur évolution et à leur bien être .

Le choix d'un groupe témoin eut été désagréablement ressenti par le personnel comme une expérimentation humaine et risquait de briser les liens de confiance établis entre ceux qui savent et ne s'intéressent pas aux enfants, et ceux qui ne savent pas, mais font le travail.

C'est en considérant ces raisons humaines qu'il était au départ impossible de faire un lot témoin qui, par ailleurs, aurait exigé la constitution de groupes homogènes et comparables qui ne pouvaient pas non plus être réalisés avec de tels malades.

Un Bilan de départ, avant la rééducation, était établi par le médecin. Il faut noter que ses résultats ont toujours été consignés en deux exemplaires et avec un double point de vue, d'une part, par le Docteur E. Zucman sur des fiches modèles que nous reproduisons (cf. p. 49) et d'autre part, dans une observation faite par le Docteur Tomkiewicz et toujours tapée à la machine. Dans notre travail bien entendu, nous effectuons la **synthèse** de ces deux observations. Pour quelques-uns de ces enfants, la psychologue, Melle Martin a consigné les résultats de la batterie complète Gesell et Brunet-Lézine.

Les corrélations anatomo-cliniques peuvent être très approximativement présentées (E. Zucman) comme suit:

- . spasticité - lésion cérébrale,
- . athétose - lésion des noyaux gris centraux,
- . rigidité et tremblements - lésions des corps striés,
- . ataxies - lésions cérébelleuses,
- . formes mixtes, les plus fréquentes en réalité dans notre lot.

2 - Le Cadre

Il ne fut pas besoin d'un matériel cher ni compliqué. Une pièce de 3,50 m sur 4 m. fut attribuée à la rééducation; elle était dotée d'un bon tapis de sol en linoléum (car cette matière donne un sol lisse sur lequel les souliers glissent sans déraper, ni accrocher ce qui a son importance pour l'apprentissage de la marche) et de quatre matelas mousse pour faire étendre ou asseoir les enfants.

FICHE MODELE
pour bilan de rééducation

3 volets :

2 volets de 16,5 x 23 cm

1 volet de 9 cm x 23 cm

R E F L E X E S :

R. Primaires : Moro : Crasp : Marche : Pts C : Ext.X: RTC:
R. Ostéo-Tendineux : M.I.D. : M.I.G. :
M.S.D. : M.S.G. :
R. Cutanés : Ca : Cp.D : Cp.G : Hoffm. :
R. Posturaux : DV.: Tiré assis : Lancé : Parach. Redres.:

N E R F S C R A N I E N S :

Oeil : AV.: CV.: RPM. :
Oc.Mot: Cataracte: FO. :
Poursuite: Convergence:
Audition: VII : V.Cornéen :
Déglutition : XII :
Vestibule : Nystagmus :

C R I S E S :

Types : Fréquence :
EEG. :

D E V E L O P P E M E N T - B I L A N F O N C T I O N N E L

<u>Statique</u>	<u>Motricité</u>	<u>Préhension</u>	<u>Langage</u>	
			<u>Expression</u>	<u>Compréhension</u>
Tête DV.:	DV.	au contact:	Son:	Ton:
St.Assise:	relève tête: bras en avt:	palmaire :	Syllabe:	Geste:
Quad:	Roule:	pince :	Gazouil:	Parole:
à Genou:	Rampe:	latéralité:	Mot:	Image :
Debout:	Quad :		Phrase:	
	Marche:			
	Div.:			

Autonomie : Sphincter : Aliment. : Habillage:
Affectivité: Intérêt : Imitation : Agitation : Agressivité:...

C O N C L U S I O N : Niveau mental :

N O M : Date :
ADRESSE :
A dressé par : Date de naissance :

A N T E C E D E N T S : Famille RH =
Pers. Gestation : N°
Accouchement : PN =
Période néo-natale : PL =
Première année :
Ant.Path. :

H I S T O I R E de la M A L A D I E :

Circonstance de découverte :
Début réel :
Évolutivité :
Diagnostic :
Ex. compl. :
Traitement :

E X A M E N N E U R O L O G I Q U E

Tonus

Axe	M.S.D.	Main	M.S.G.	Main	M.I.D.	M.I.C.

Attitudes
spontanées

Balland :

Triceps	Quad.	Ischio	Ext.Hanche	Fle.Hanche	Flé.Coude

Consistance
Mob.rapide
Mob. lente

Paralysie :

Chorée : Tic :
Mouvements anormaux : Synchronies :
Stéréotypie :

Sensibilité

Cervelet :

EXAMEN GENERAL :

- P : T :
- Crâne : PC. :
Fontanelle :
Forme :
- Peau :
- Phanères : Dents :
- Organes sexuels et puberté :
- Malf. congénitales :
- Tractus digestif :
- Respiration :
- Rachitisme :
- Orthopédie :
- Rétraction :
 Hanches :
 Genoux :
 Pieds :

TRAITEMENT :

Médicaments :

Rééducation :

Orthopédie :

Dans cette pièce, on trouve un matériel de kinésithérapie. Il y a une table pour massages, montée sur bois, à deux rabats et à dessus rembourré, ainsi qu'une table pour station debout comme celles que préconise Tardieu (il s'agit d'une table lestée, conçue pour quatre enfants permettant de les maintenir en posture, en station debout, les genoux bloqués si besoin, et laissant les bras libres, ce qui est du plus grand intérêt pour l'éducation du geste et de la préhension), toutes deux furent données par l'Hôpital de Garches. Il y a un plan incliné réglable qui a été fabriqué dans la maison (1). Il y a des sacs de sable pour postures (qui furent confectionnés par la lingerie de l'Hôpital) et des sangles en cuir réglables pour faire des immobilisations sur les tables (notons que pendant longtemps, il n'y en avait pas et qu'à leur place, on a utilisé des couches).

Au mur est accroché un miroir. Devant le radiateur on a mis un grillage de protection qui a servi à faire faire des exercices d'accroupi-debout en concurrence avec une chaise!

Enfin, il y a abondance de jouets (cubes, puzzles, jeux d'emboîtement, seaux pour transvasage, grelot, dinettes, voitures, animaux en peluche, poupées) et des instruments pour la stimulation sensorielle (brosse, coton).

3 - Les Personnes.

Trois personnes se sont succédées à la rééducation. Il s'agissait d'aides soignantes, intéressées et volontaires qui s'étaient fait

(1) Notons que ce matériel qui a été l'essentiel pendant huit ans se trouve en partie remplacé depuis la création de deux postes de kinésithérapeute par du matériel spécialisé (vrai plan incliné, barres, ambulateur, crawler...).

remarquer dans le service pour leur patience, leur douceur et leur conscience professionnelle. Il faut souligner encore un intérêt de cette méthode, c'est qu'il est suffisant d'avoir comme rééducatrices, des personnes de bonne volonté. Des connaissances anatomiques de départ ne sont pas nécessaires ; d'ailleurs, il faut remarquer ici que la méthode de T. Fay a été créée aux Etats-Unis à l'usage des parents et qu'actuellement dans les consultations du C.E.S.A.P., elle est enseignée à ceux-ci afin qu'ils la pratiquent à domicile avec l'aide bénévole de voisines et avec l'aide des éducatrices et du kinésithérapeute qui vont à domicile les superviser. La guidance était assurée par le Docteur Zucman.

4 - L'Organisation Temporelle

Chaque enfant était pris en rééducation deux fois par jour, environ une demi-heure chaque fois, six jours par semaine. Malheureusement, il y eut parfois des interruptions correspondant aux congés maladie ou aux vacances du personnel.

Cette rééducation était assez régulière, mais comme elle n'était pas consignée par un secrétariat médical, il ne nous est pas facile de définir la longueur exacte et la fréquence des séances .

La rééducation moyenne a été de 3 à 4 ans. Pour les cas de Ao.. Ghislaine (abs 3) et Si.. Daniel (obs 4), elle a été constamment poursuivie. La première est une athétosique avec troubles importants du tonus. Le second est un petit malade atteint de myopathie.

Les exercices étaient choisis en fonction du niveau global. Les progrès étaient notés par les rééducatrices. Périodiquement, le médecin faisait le bilan, ou bien l'enfant était

l'objet d'une réunion de synthèse où l'on prenait l'avis de toutes les infirmières qui faisaient les soins, de la rééducatrice et de la surveillante. Les progrès psychiques étaient comparés aux progrès moteurs et discutés.

5 - L'Application des Techniques elles-mêmes

a) La Rééducation Motrice.

En pratique, comme on ne pouvait obtenir de collaboration active avec ces enfants encéphalopathes présentant par définition des troubles psychiques, sensitifs et sensoriels en sus de l'infirmité motrice, on a utilisé la méthode T. Fay, en début de rééducation.

On pratiquait surtout les schémas de reptation statique à plat, ou avec un plan incliné l'utilisation thérapeutique des réflexes.

La rééducation respiratoire réflexe ne fut pas entreprise à cause des difficultés de surveillance qu'elle aurait demandée; et surtout parce que psychologiquement, cette manière de procéder (la mise d'un masque sur la bouche) aurait été mal vécue par le personnel.

De même, dans les observations que nous citons, il ne fut pas question de l'établissement de la dominance, car c'est l'élément final de l'organisation neurologique de l'enfant et elle suppose que celui-ci ait atteint un niveau moteur suffisant .

Il n'a pas non plus été pratiqué de restriction liquidienne.

Mais chaque fois que le rééducateur l'a jugé utile, il a fait appel à des éléments d'autres méthodes, Bobath et Kabat, et aux méthodes analytiques et fonctionnelles, ceci en tenant compte des difficultés propres à chaque enfant pour lui permettre l'acquisition d'un nouveau stade fonctionnel.

Pendant la journée, on veillait au "position-

nig", mettant par exemple un enfant incapable de se tenir assis en décubitus ventral sur le sol ou dans le lit pour favoriser ses initiatives motrices.

Si l'enfant pouvait se tenir debout, on corrigeait les attitudes vicieuses (genou equin - adduction des cuisses) par des mesures orthopédiques.

Pour éduquer l'équilibre, par exemple l'apprentissage de la station assise, l'enfant était installé jambes pendantes, les mains appuyées sur la table. On l'aidait d'abord en le soutenant par les épaules, puis le thorax et le bassin. Puis on lui faisait lâcher une main, puis les deux. On éduquait sa résistance à la poussée latérale en provoquant l'appui parachute sur une main, puis sur l'autre. De même l'apprentissage de l'équilibre en station debout se faisait manuellement, en diminuant progressivement l'aide apportée à l'enfant en le soutenant par le bassin, puis par les cuisses et les jambes.

b) La Stimulation sensorielle

La stimulation sensorielle était également pratiquée deux fois par jour. On appliquait des stimuli exteroceptifs en les répétant et en les alternant. On provoquait des sensations fines par des effleurements et des massages doux, tout aussitôt suivis de brossages vigoureux de haut en bas du corps. Dès que les effets des premiers étaient ressentis, on utilisait des contacts chauds et froids. Ces stimulations avaient pour but d'éduquer la sensibilité et aussi de faire prendre conscience à l'enfant des différentes parties de son corps.

La rééducatrice lui faisait caresser ses cheveux et son visage pour qu'il prenne contact avec le corps d'autrui. Elle l'amenait devant le miroir pour lui faire reconnaître son image. Dès que possible, on mettait des

objets dans la main de l'enfant.

En salle de rééducation, il y avait toujours des jouets à la portée des enfants.

Ainsi, petit à petit, on amenait l'enfant à faire l'expérience de son corps, de la distance, et de l'espace extra-corporel et à bâtir son schéma corporel.

c) L'Aspect Médical.

L'aspect médical a été spécialement considéré pour accroître les chances de réussite. Il y avait le problème de la décalcification, du rachitisme, de l'ostéoporose provoquant des fractures. Puis celui des complications respiratoires.

On luttait contre l'hypotrophie par le contrôle attentif des repas pris qui n'a jamais été négligé. On a utilisé la polyvitaminothérapie systématique et la calcithérapie. En même temps, on a utilisé des adjuvants mineurs mais à prétention spécifiques, ainsi, depuis 1968, on a donné de l'U.T.P. (acide Uridine-S'-triphosphorique) en cure continue dont les effets euphorisants d'une part et stimulants musculaires ne sont pas négligeables pour la rééducation.

Contre les raideurs, on a utilisé le Chlor-diazépoxyde (Librium). Il semble que ce médicament ait été utilisé pour la première fois par le Professeur Tardieu et ses élèves contre les raideurs musculaires. Un fait paraît digne d'attention: faut-il considérer ces deux actions du Librium (anxiolytique mineur et décontracturant pour nourrisson neurologiquement très atteint, mais ne présentant aucun signe apparent d'anxiété) comme une simple coïncidence pharmacologique, ou bien y a-t-il un rapport physiopathologique entre l'action contre l'anxiété au niveau suprême de l'intégration neuro psychique .

Notons en passant que les enfants I.M.C. ont été les premiers bénéficiaires de ces médicaments chez Mr le Professeur Tardieu l'appréciant beaucoup et ont dénommé le Librium "la capsule qui fait rigoler". A La Roche-Guyon cependant, étant donné probablement le déficit intellectuel de ces enfants, nous n'avons guère remarqué les effets euphorisants du Librium.

Parfois, on a substitué au Librium le diapezan (Valium), mais l'unanimité n'est pas faite sur la valeur respective de chacune de ces drogues. Plus récemment, on a utilisé le Chlorydrate de Piperidine Méthyl Paratolyl Propane .

Comme stimulant psychique, il semble que tous les médicaments utilisés (acide glutamique, méclofénoxate), le Nialamide, l'Acétylglutamate de diméthylamino éthanol infantile) est celui qui a donné le plus d'effet réveillant, ne donnant en tout cas aucun effet latéral désagréable. Bien entendu, nous ne saurions nous prononcer sur la valeur placebo ou pharmacologique réelle. Les I.M.A.O. peu maniables ont dû être arrêtés très rapidement à cause de leur action excitante et anxiogène.

Pour lutter contre les complications respiratoires, on utilise les méthodes classiques de préférence à celle de T. Fay (position déclive, percussion, aspiration semi-permanente, aérosols); cependant, certains enfants comme Charles Pl... (obs 12) qui fut encombré pendant trois ans, durent être maintenues avec du Cortancyl et des antibiotiques.

d) L'Aspect Affectif

La rééducation était pratiquée dans un climat très affectif. Les rééducatrices allaient elles-mêmes chercher leurs enfants dans les salles, en les appelant par leurs prénoms, en leur parlant, elles les ramenaient dans leurs bras quand ils ne marchaient pas. La petite

pièce, très vite pleine quand cinq enfants étaient pris ensemble était une unité de vie bien intime, contrastant avec les grands dortoirs.

La rééducation elle-même était faite avec douceur et tendresse. On portait beaucoup d'attention aux réactions de chaque enfant. On le sollicitait par des caresses, des baisers, des encouragements verbaux, sans oublier de le récompenser par des sucettes et des biscuits.

Pendant la stimulation sensorielle, les rééducatrices prenaient les enfants sur les genoux et leur parlaient .

Quand on immobilisait un enfant à la Table de Tardieu, on lui proposait gentiment des jouets que l'on renouvelait. De même, lors des postures, on donnait toujours une poupée ou un animal en peluche. Avec les tout petits au stade de la préhension, on essayait une ou deux fois à ce moment de faire prendre et de faire donner le jouet.

IV

LES OBSERVATIONS

LES OBSERVATIONS

Nous allons présenter les cas de quatorze enfants qui ont été ainsi rééduqués. Un nombre plus grand d'enfants ont bénéficié et bénéficient de cette rééducation. Nous nous sommes limités à quatorze, pour les raisons qui suivent: remièrement nous n'avons accepté que les dossiers des enfants dont la rééducation a été commencée au plus tard en 1965. Ensuite nous avons rejeté les cas où la rééducation avait du être interrompue précocement car elle était mal supportée par les enfants. La troisième raison est aussi que quelques observations ont échappé à la vigilance des médecins et que certains dossiers ne nous ont pas parus suffisamment explicites.

Les enfants ont tous été examinés par l'auteur de ce travail en Octobre 1969, sauf quatre d'entre eux (les observations 13 - 9 - 6 5) qui sont actuellement à San Salvador dans le Var. Ils sont là dans une maison de l'Assistance Publique nouvellement cuverte aux Encéphalopathes et qui rentre dans le cadre de la réorganisation des services pour arriérés profonds.

Notons à cette occasion que ces enfants faisaient l'objet du premier transfert dans cette maison et que le personnel a vécu ce premier départ d'une manière déchirante. Le conciliabule pour garder tel ou tel enfant a duré de longs mois. Il avait beau savoir que les conditions climatiques et hôtelières du nouvel établissement seraient très bonnes, il ressentait ce départ comme un saut dans l'in-

connu. Ses réactions ont montré dans le concret son degré d'attachement.

Nous verrons quelle importance prennent ces liens affectifs qui se créent entre le personnel et les enfants dans le profil et la dynamique d'une institution.

Voyons maintenant les observations:

Observation N°1 - BO.. Ghislaine
née le 9.5.1958
entrée le 3.11.1960 à La
Roche-Guyon à 2 ans 1/2
décédée à St Vincent de Paul
le 15.7.1966 (8 ans).

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents familiaux - Inconnus

Antécédents personnels - Née au 8ème mois de la grossesse (accouchement dans la rue)
Poids à la naissance 1 kg 800, n'a pas crié tout de suite - oxygénothérapie pendant 3 jours.

- Hospitalisations successives pour crises convulsives et cécité complète.
- En novembre 59: B.W. (-) - Isolement d'un virus polio type L positif - E.E.G.: désynchronisé - S.L.I.: rythme occipital, donc cécité incomplète - Encéphal. gazeuse: Ventricule unique. Agénésie des corps calleux Atropie cérébrale. Anencéphalie probable. Retard psychomoteur considérable.

II- Diagnostic Etiologique

- Embryopathie virale
- Prématurité
- Séquelles: retard psychomoteur, comitialité et amblyopie.

III- Evolution

- Nov.60: A l'entrée (2 ans 1/2)
Examen somatique: P = 8 kg - T= 72 cm - hypotrophie - pâleur - plagiocéphalie - fontanelle non fermée.

Examen neurologique: Attitude foetale dûe à l'hypertonie ++ - rigidité d'origine extrapyramidale et pyramidale .

Pas de paralysie - Babinski **bilatéral**.

Paires crâniennes:

I - Normal

II - Cécité

III-VI - Normal

IV - Paralysie

VII-VIII cochléaire normaux

VIII - vestibulaires: Nystagmus - rotation avec secousses rapides vers la gauche.

Sensibilité: Anesthésie remontant jusqu'à DI-hypoesthésie au même niveau.

Examen pragmatique: Locomotion nulle: ne lève pas la tête - ne rampe pas.

Préhension ; nulle

Langage : nul

Sociabilité : sourit lors d'excitations proprioceptives, sinon, ne manifeste sa présence que par des pleurs au moment des repas.

Traitement: Gardénal 8 cg

- Juin 66: Depuis quelques mois l'état de l'enfant empire:

Fonte des masses musculaires; P = 12,500 kg

Début d'escharres fessières.

Déshydratation (pli cutané, lèvres sèches)

Très souvent épisodes d'encombrement pulmonaire .

Traitement: Oracilline

Cortancyl

Gavage de plus en plus pénible à cause des fausses routes.

- Janv. 68: Etat somatique: de plus en plus inquiétant, l'enfant dépérit depuis un an P= 12,300 - T.= 112 cm.

Hirsutisme - implantation basse des oreilles gencives hypertrophiées.

Clochers fébriles et états aigus de type collapsus, ne cédant qu'au Soludécadron.

Vigilance: aucune modification, ébauche de sourire quand on la chatouille - réagit au bruit.

Sur le plan neurologique: mouvements permanents des yeux et mâchonnements incessants, mouvements semi-volontaires, pseudo-rythmiques composés de baillements et d'étirements avec extension et abduction des membres supérieurs. Disparition de l'hypertonie - hypotonie massive des membres inférieurs, avec rétraction tendineuse très importante (comme dans les polios).

Réflexes O.T. diffus à gauche, non retrouvés à droite aux M.I.

Babinski à droite.

Rossolino droit et gauche.

L'état de l'enfant interdit la recherche des réflexes archaïques.

On décide de l'envoyer à Saint Vincent de Paul, car son état dépasse les possibilités locales.

Décédée une semaine après.

IV - Conclusion

Il s'agit d'une encéphalopathie gravissime due à une embryopathie virale à l'origine de la prématurité (gestation de 8 mois et PN de 1,8 kg) aggravée par une réanimation prolongée à la naissance.

Lors d'une hospitalisation à un an et demi pour crises convulsives, on isole un virus polio de type L. L'encéphalographie gazeuse fait conclure à une anencéphalie .

A son entrée à La Roche Guyon à deux ans et demi, elle présente un énorme retard osseux (fontanelles non fermées), staturo-pondéral (102 cm - 8 kg), moteur (ne tient pas sa tête) et psychique (sourire indifférencié niveau inférieur à 3 mois). Elle a une paralésie avec une spasticité importante provoquant l'attitude en hyperflexion des membres inférieurs.

La rééducation sensori motrice est entreprise à l'âge de 3 ans et est poursuivie pendant un an sans résultat. Elle a du être in-

terrompue à cause du mauvais état général.

L'état somatique va en empirant. De 6 à 8 ans, le poids resté stationnaire. Puis des troubles trophiques graves, généraux et locaux apparaissent (amyotrophie - déshydratation - collapsus - infection pulmonaire - escharres). L'état neurologique évolue vers la flaccidité. Elle est morte à l'âge de 8 ans.

N.B. cf pour complément d'observation, l'évolution psychique, p. 138.

Observation N°2 - GI.. Marcel, dit Minus
né le 30.10.1958
entré en décembre 1960 à La
Roche-Guyon, à 2 ans 2 mois.

I - Antécédents et histoire de la maladie.

Antécédents personnels: Grossesse gémellaire jumeau macéré, Prématurité de 6 mois 1/2 - Cardiopathie congénitale: C.I.A.

- Maladies infectieuses : varicelle

- A 2 mois: Retard psychomoteur

- A 9 mois: Niveau mental 2 à 4 mois au Test de Gesell

- A 11 mois: Enfant raide - Nanisme harmonieux (71 cm) - Réflexes archaïques.

- A 17 mois: Age osseux: 9-12 mois. Fixation 132 = basse - test refait après T.S.H.: normal - Iode protéique: 7,5 /l.

- A 2 ans: Retard osseux persistant.

Examens complémentaires: toxoplasmose (-)
Radios du crâne; pas de suture selle turcique fermée. E.E.G: peu perturbé.

Encéphalographie gazeuse: 4ème ventricule normal. Absence d'injection des citernes de base, tout l'air passe à la périphérie. Atrophie corticale globale.

II - Diagnostic Etiologique

Souffrance foetale et néo-natale

Arriération profonde sans troubles moteurs ni comitialité.

Nanisme harmonieux - microcéphalie.

III - Evolution

- Déc. 60 : A l'entrée (2 ans 2 mois)
 - Examen somatique: P = 5,430 kg - T = 72 cm
 - Crâne très aplati en arrière - fossette cocygiennne.
 - Examen neurologique: Pas de paralysie.
 - Réflexes O.T.: Normaux.
 - Sensibilité douloureuse: Normale.
 - Paires crâniennes: Normal
 - Strabisme convergent.
 - Pas de nystagmus
 - Réflexe cochléo-palpébral.
 - Réflexe du voile +.
 - Examen pragmatique :
 - Locomotion: enfant placé sur le ventre, se retourne péniblement.
 - Préhension: prend les objets et les laisse tomber.
 - Sociabilité: rit sous de fortes incitations proprioceptives.
- Mai 61: S'assied seul rarement mais tient assis longtemps. En décubitus ventral quelques mouvements de ramper, avance 10 cm.
 - Rééducation sensorimotrice entreprise - Technique: Temple Fay homolatéral - 2 séances par jour, 5 jours par semaine.
- 28.5.61: Descend un plan incliné en 1 mn 30 s
Schéma croisé ? Homolatéral instant. Rampe sur un mètre.
- 2.6.61: Rampe, mélange homolatéral et croisé
Réaction de soutien.
- 25.6.61: Rampe.
- Juil.61: Se met debout seul - rampe très bien
ne marche pas à quatre pattes.
Gazouille +
Le passer à l'exercice croisé.
- Sept.61: Stationnaire - rampe selon un schéma homologue - pas de quadrupédie -

quelques gestes stéréotypés. Langage syllabique: mamama.

- Oct. 61: Marche à quatre pattes.
- 11.11.61: Marche à quatre pattes plus souvent et plus longtemps - automatisme de marche+, mais n'arrive pas à marcher tenu - se met de temps en temps debout - papapa, mamama, non (voix rauque).
- 21.1.62: Stationnaire. Marche parfaitement à quatre pattes. Joue à la balle. Jargonne aucun mot.
- 4.3.62 : Se met debout, marche autour des tables, 4 pattes et éléphant, tient debout tenu par le bassin, toujours très hypotonique.
- 19.4.62: Quelques progrès d'équilibration. - ne mange pas le gâteau qu'on lui donne - peu de contacts affectifs.
- 8.6.62 : Se met souvent debout, commence à tenir, tenu par les jambes.
- 25.6.62: Se met debout - marche en poussant la chaise.
- 17.7.62: Pas de rééducation depuis un mois.
- 14.8.62: Stationnaire - très simiesque - acrobate: grimpe, se balance aux berceaux.
- 4.11.62: Stationnaire - 3 séances de rééducation par semaine - le laisser faire son équilibre seul.
- 29.9.63: Marche seul depuis un mois - marche le genou fléchi - préfère encore marcher à 4 pattes.
- Avril 65: Langage de 6 mois - Sociabilité 8 mois - Motricité 21 mois - Ensemble: 8 mois/6 ans.
- Mars 65: 6 ans 6 mois - motilité 21 mois - descend l'escalier tenu par une main langage: 6 mois (roulade) - n'est pas sourd - Sociabilité: 8 mois, joue à jeter un jouet. Comportement: complet désintérêt pour les personnes et les objets. Stéréotypies simiesques.

- Déc.65: Comportement: intérêt spontané pour les objets, traîne un jouet, un peu moins stéréotypé. Autonomie: aucun progrès, ne mâche pas, ne mange rien seul.
- Nov.66: 8 ans - P= 12,60 kg- T= 96 cm, donc nanisme harmonieux. Etat psychomoteur stationnaire. Motricité: l'enfant marche et continue ses acrobaties. Saisit les objets, mais ne les manipule pas. Langage: vocalise plusieurs sons, voix rauque et éraillée. Comportement très euphorique, rires sans causes évidentes, intérêt pour le monde extérieur: suit des yeux les adultes, saisit vite les objets à sa portée. Autonomie pratique: néant.
- Juil.68: Morphologie: faciès vraiment simiesque - cyphoscoliose considérable avec gibbosité. Motricité: marche, grimpe comme un singe. Examen neurologique: réflexes O.T.: normaux, cutanés-plan-taires: en flexion. Comportement: aucun langage, quelques sons rauques, aucune autonomie, comprend quelques ordres s'ils sont criés très fort, passe son temps à faire des acrobaties et à taquiner les autres enfants, tire les cheveux, chatouille. Mais pas d'agressivité franche.
- Oct.69: P= 16 kg- T= 108 cm. Périmètre crâ-nien 44 cm. Nanisme harmonieux et morphologie simiesque. Prognatisme Mains longues et fines. Acrobaties. Crises de rires ou de pleurs.
Dysmorphies: - bosse occipitale gauche
- thorax creux en avant
- gibbosité gauche
- cyphoscoliose
Examen général:
- tachycardie, souffle
- circulation thoracique collatérale.

Foie, rate, gorge: normaux.

Quelques ganglions sous-maxillaires.

Examen neurologique:

Amyotrophie légère jambe gauche. Réflexes tendineux vifs et symétriques. Cutanés plantaires indifférents. Cutanés abdominaux indifférents. Paires crâniennes: Strabisme convergent droit. Enophtalmie. Réflexe photo moteur présent. VIII semble normal. Réflexe du voile présent.

Comportement:

Très grande agilité. Remuant. Grimpeur. Marche en sautant (escamote l'appui du côté gauche). Préhension: prend les objets à deux mains. Langage: normal. Comprend les ordres simples. Propre: va chercher le pot et va le vider. Ne cherche pas à manger seul. Ne sait pas mâcher. Toujours alimentation mixée. Cherche à s'habiller et à se déshabiller. Très sensible quand on le chatouille. Crises de rires quand on joue avec lui. Reconnaît quelques personnes

IV - Conclusion

C'est un enfant dont l'histoire évoque une souffrance foetale et néonatale: il est né prématurément au sixième mois de la gestation avec une cardiopathie congénitale (C.I.A.) et il avait un jumeau qui était macéré.

Il a été hospitalisé à plusieurs reprises pour retard psychomoteur et osseux. A 17 mois on fait le diagnostic de nanisme harmonieux. Les investigations paracliniques montrent une selle turcique fermée sur les radiographies du crâne; un test de fixation à I_{32} bas et redevenu normal après T.S.H; une atrophie corticale globale à l'encéphalographie gazeuse.

A son entrée dans le service, il a deux ans et deux mois, il mesure 72 cm et pèse 5,400 kg son niveau psychomoteur est de trois mois; il n'y a pas de signes neurologiques.

La rééducation sensori motrice est prati-

quée à partir de deux ans et demi, pendant un peu plus de deux ans. Les progrès surtout moteurs sont continus et l'amènent à marcher à quatre ans et dix mois. Au point de vue psychique le niveau reste bas (pas d'ébauche de langage, quelques sons rauques. Brunet Lézine 8 mois).

Il a actuellement onze ans. Il frappe par sa morphologie (nain : 108 cm-16 kg) au faciès simiesque avec de longues mains et son comportement (saisit les objets-grimpe comme un singe). Mais cette agilité motrice fantastique contraste avec le manque d'intégration psychique. Il est presque propre, mais ne mange pas seul, ne parle pas, comprend seulement les ordres simples.

NB. (cf. pour complément d'observation, l'Évolution psychique, p.140).

Observation N° 3 - AO... Ghislaine
née le 8.12.1958
entrée en 1962 à La Roche
Guyon à 3 ans 3 mois.

I - Antécédents et histoire de la maladie.

Antécédents héréditaires : Père alcoolique Rhésus +. - Grands parents alcooliques - Mère Rhésus (-).

Antécédents collatéraux: 7 frères et soeurs prématurés, un prématuré mort-né avant elle.

Antécédents personnels: 7ème enfant: prématurée de 7 mois. PN= 1,620 kh, cyanose légère Coombs négatif.

- Ictère au 4ème jour: bilirubine: 84 mg/24 h. 144 mg/48h. Transfusion
- Développement du premier âge: examen neurologique normal; retard moteur.
- Jusqu'à 5 mois: retard de motricité et préhension. E.E.G. normal.
- Entre 1 an et 2 ans: retard de motricité et préhension. E.E.G. Normal.
- A 2 ans et demi: Hospitalisée à St Vincent de Paul pour convulsions brachio-faciale.

E.E.G.: rythmes delta et thêta et rythmes rapides, pointes dans la région centre pariétale gauche. Enc. gazeuse: dilatation des ventricules gauches.

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie, deux étiologies possibles ou surajoutées: Incompatibilité Rhésus et Hérité alcoolique (arriération sous-estimée à cause de la Prématurité, prédominant sur la sphèremotrice avec troubles de la locomotion et de la préhension.

III - Evolution

- Mars 62: A l'entrée à La Roche Guyon (3 ans 3 mois).
Grabataire, ne tient pas la tête, ne tient pas assise, pas de propreté
Examen neurologique: hypotonie axiale, hypertonie des membres, Babinski + Hoffmann +
Problèmes orthopédiques: subluxation de la hanche, membres inférieurs en rotation externe, rétraction des rotateurs externes et fléchisseurs de la cuisse et de la jambe.
Sociabilité: bonne.
Langage: jargon assez riche.
Compréhension: à peu près nulle.
Traitement: 7 Cg de Gardénal.
- 4 Mai 62: Rééducation de type Temple Fay à 3 ans 7 mois.
- Juin 62: Stationnaire. Se déplace en roulant les deux membres inférieurs en extension.
- 25.6.62: Moins raide, roule, ne rampe pas, mange un gâteau seule, 12 mots,
- 17.7.62: 2 librium, moins raide, essaye de s'asseoir dans son lit, maintien de tête en progrès, zone III +.
- 14.8.62: Zone III, schéma homologue, tient assise à table, on essaye de lui apprendre à manger.

- 28.8.62: Tient un peu à 4 pattes. Traitement: l'asseoir les jambes pendantes. Echolalie.
- 31.12.62: Mieux assise. Dit maman, poupée. Alimentation à la cuillère. Propreté nulle.
- 10.3.63: Progrès de langage. Vocabulaire plus étendu.
- 29.9.63: Tient assise seule en tailleur, ne tient pas assise au bord de la table, reste hypertonique mais meilleure distribution du tonus, réaction de soutien +, mange un gâteau seule: de la main droite. Préhension: pince main droite. On note: trémulations de l'hémiface droite. Traitement par le gardénal.
- 20.10.63: Rééduquée debout, pas d'équilibre.
- 3.11.63: Amélioration de la genuflexion debout, tient quelques instants tenue par les cuisses, cherche à se tenir debout.
- Nov.63 : Exercices pour fessiers.
- Juin 64: Crise convulsive de 3/4 d'heure.
- 11.9.64: Plus de genuflexion debout, tient debout seule.
- Sept. 64: Crise comitiale gravissime avec état de mal et tr. végétatifs.
- 10.10.64: Grande crise convulsive et anoxie par fausse route. Assise: pas de régression apparente. Plusieurs heures en table de posture, insuffisant maintien de la tête et du tronc.
- 24.10.64: Aucune rétraction maintenant.
- 20.11.64: Se redresse seule dans son lit. Préhension acquise. Bon état somatique.
- 24.1.65: Maintien de la tête et du tronc encore insuffisant. Se dresse debout seule dans le lit, amélioration ischios, commence réciprocation.
- 14.2.65: Mydocalm 1,5 c/3 passer à 3 C.
- 21.2.65: Mydocalm 3 C= mieux.

- 7.5.65 : Mydocalm 4 C,5: Très bon résultat sur la tête et le tronc, mais augmentation de la raideur de membres inférieurs; tient debout maintenue par les cuisses, se dresse debout et assise, pas de 4 pattes, progrès du langage et éveil. Traitement: Librium + Mydocalm.
- 23.5.65: Tient debout seule agrippée à une chaise, tient bien assise par terre. Traitement: 2 Librium + 4 C 1/2 de Mydocalm.
- 4.6.65 : Essayer mouvements alternés des membres inférieurs, sur une table, puis debout.
- 25.7.65: Participe très bien, mais toujours sous éduquée pour l'alimentation et la propreté.
- 26.2.66: Tient bien dans la table de posture plusieurs heures par jour, contrôle du tronc encore insuffisant, soutenue debout, avance les membres inférieurs, mais bloquée en extension par la spasticité du quadriceps. Commence à manger à la cuiller. Propreté: nulle. Progrès de langage. Attention toujours très dispersée. Bon contact, opposition.
- 1967 : Etat moteur stationnaire. Ne se lève pas. Pas de rétraction grâce à la rééducation. Autonomie nulle. Langage: s'est développé, fait des phrases, pas de troubles phonétiques, répétition de mots grossiers. Sociabilité excellente.
- 1968 : Crise de spasmes de torsion avec perte de connaissance précédée d'une aura (vomissement) obnubilation post-critique. Athétose et contraction des membres inférieurs gênant la station debout. Impossibilité de manger seule parle beaucoup, coprophagie .

- Oct.69: Etat somatique:

P.: 34,800 kg, T.: 1,31 m.

Bon état général. Début de développement mammaire et pilosité pubienne précoce. Pilosité axillaire nulle, pas réglée. Cyphose dorsale (D9-D12) et gibbosité importante. Attitude de flexion du tronc et de la tête en rapport avec une grande hypotonie axiale. Examen pulmonaire, cardiaque, hépatique: normal. Aires ganglionnaires normales. Grosses amygdales.

Examen Neurologique:

Force musculaire segmentaire symétrique. Tonus: hypotonie de la nuque et du tronc responsable de la déformation vertébrale.

Membres inférieurs: hypertonie de base, n'augmentant pas à la mobilisation.

Membres supérieurs: hypertonie de base plus importante à gauche.

Paires crâniennes: réflexes pupillaires, acuité visuelle normale, VIII normal, pas de nystagmus, pas de tremblements; mouvements athétosiques des mains.

Examen Pragmatique:

S'assoit seule, se lève. Tient debout avec appui. Ne peut manger seule ni écrire, mais voudrait. Pas propre, ne sait pas s'habiller. Comportement: la motricité est très en dessous du niveau global. Bonne compréhension du monde qui l'entoure, langage expressif, coprolalie, parfois inhibition, coléreuse, est très sensible aux frustrations.

Traitement: Gardénal: 10 cg-Valium"5"
2 c - Trancopal: 2c -My-
docalm: 1 c 1/2.

IV - Conclusion

Il s'agit d'une encéphalopathie par incompatibilité Rh (septième enfant) ayant provoqué l'accouchement prématuré au septième mois et qui a nécessité une transfusion au quatrième jour après la naissance.

Son développement est marqué par un retard de la motricité et de la préhension plus important que le retard psychique. Elle est hospitalisée à 2 ans 1/2 pour des convulsions brachio-faciales, avec perte de connaissance. La surveillance électrique montre des altérations constantes (rythmes rapides et pointes dans la région centro-pariétale gauche).

A son entrée dans le service, elle a trois ans et trois mois, c'est une I M C grave. Elle est grabataire à cause d'une grande hypotonie axiale, contrastant avec des membres raides et spastiques. Elle a un syndrome pyramidal aux deux membres, une subluxation des hanches et des rétractions musculaires. Le niveau psychique est de deux ans pour le langage.

La rééducation sensori motrice est entreprise quatre mois plus tard. Elle aboutit à l'acquisition de la station debout genoux bloqués et de la station assise au bout d'un an. Mais l'athétose et la comitialité (plusieurs états de mal épileptique) font obstacle à la rééducation qui est toujours poursuivie régulièrement, depuis huit ans.

Actuellement, elle a onze ans et dix mois, elle se lève avec appui, mais ne peut se déplacer qu'avec un ambulateur. Les crises comitiales sont très espacées (trois par an). L'hypotonie axiale a provoqué des troubles de la statique vertébrale (cyphose dorsale et gibbosité importante). Le développement psychique est bon (bonne compréhension, langage riche et expressif - voir p. 139).

Observation N° 4 - SI..Daniel

né le 7.7.1958

entré à La Roche Guyon en
décembre 60 à 2 ans 1/2

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents familiaux: Père inconnu, collatéraux: R.A.S.

Antécédents personnels: Grossesse, accouchement normaux.

- Notion de développement psychomoteur lent.
- A 7 mois, ne tient pas assis, otite.
- Hospitalisations successives: hypotrophie, hypotonie, rachitisme.

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie d'origine infectieuse non précisée.

Retard psychomoteur. (sans renseignements héréditaires)

III - Evolution

- Déc. 60 : A l'entrée (2 ans et demi).

Examen somatique: Crâne asymétrique brachycéphalie. Rachitisme: bourrelet épiphysaire, ventre hypotonique thorax en crinoline, pas de chapelet costal. Circulation collatérale thoracique.

Examen neurologique: Hypotonie franche généralisée. Réflexes de posture néant, ne tient pas sa tête réflexe de soutien: nul; jeté en l'air, reste bras et jambes 1/2 fléchis; placé en position inconfortable: ne cherche pas à changer; donc troubles posturaux semblant très profonds: d'origine proprioceptive ou labyrinthique ?

Réflexes OT : vifs

Sensibilité douloureuse: normale.

Paires crâniennes: VII normal, strabisme divergent maximum.

Pas de problème orthopédique patent

Examen Pragmatique: Motilité nulle assis; nul sur le ventre, relève imparfaitement la tête. Réaction sociale: désintérêt pour les personnes et les objets; sourit aux anges, suit du regard. Seul langage: les pleurs.

- Mai 61: Rééducation Temple Fay entreprise 1 h. par jour.

Réflexe de redressement du tronc, s'assoit en se tenant aux barreaux, relève la tête lors du décubitus ventral. Aucun réflexe cinétique labyrinthique.

- Fin du mois: Mis sur plan incliné 30 minutes, se retourne sur le ventre, roule pour se déplacer.
- Juin 61: Plan incliné 1 minute, tourne 180°, se retourne, ne rampe pas.
- 6.7.61: Rampe correctement, plan incliné plus vite: rampe très peu cependant.
- 4.10.61: Rampe schéma homologue; s'assoit seul pas de réaction de soutien. Dit maman.
- 26.11.61: Se met à 4 pattes, aurait avancé occasionnellement, mange un biscuit seul.
- 21.1.62: Réaction de soutien. Dit maman et embrasse.
- 4.3.62: Se met à 4 pattes, se déplace sur les genoux, rampe homologue, marche en poussant une chaise, joue à la balle. Traitement: faire marcher en poussant la chaise.
- 19.4.62: Se met debout, ne marche pas seul. Joue volontiers avec les autres.
- 15.5.62: Passe d'un lit à l'autre, en traînant les pieds; réactions très lentes; joue.
- Juil.62: Marche en se tenant, toute la journée; exercices d'équilibre. Contact social; bon avec les autres enfants.
- Août 62: Pas de rééducation - stationnaire.
- 28.8.62: Tient debout d'une main. Prend la cuiller, ne la porte pas à sa bouche.
- 31.12.62: Va très loin tenu par une main. Mange du pain ou un gâteau seul. Pas de marionnettes, ni bravo.

- 29.9.63: 5 ans 2 mois, énormes progrès, marche seul; intéressé par les autres, mange seul, pas propre.
- Nov.63 : Début d'éducation pour la propreté. Comprend plus de vocabulaire: table, chaises, mais expression faible. Importante viscosité. Traitement: essai d'extrait thyroïdien.
- 21.2.65: 6 ans 1/2 - test de Borel Maisonnny: intéressé, un peu visqueux, mais attentif: Q.I. = 3 ans 1/2.
- Janv.66: 7 ans. Diagnostic d'une myopathie pseudo-hypertrophique à évolution assez rapide au niveau des mollets.
- Mars 66: Suivi à l'hôpital des Enfants malades par le Pr Chapire ; créatinine-kinase 198 U (Normale 3 U), donc taux d'activité enzymatique sérique très élevé.

Selon le Pr Chapire, le processus évolutif serait lent, il note par ailleurs une hypertrophie ventriculaire; des contrôles E.E.G. sont demandés par lui, car il prétend que des anomalies E.E.G. diffuses et polymorphes existent chez les myopathes quel que soit leur niveau intellectuel. L'E.E.G. montre des rythmes lents postérieurs abondants.

Traitement : Vasculat 6 C/J et soins kinésithérapiques constants, mouvements passifs des segments des quatre membres sous l'eau chaude, puis massages à type d'effleurage et pressions douces de la racine des membres. L'extrait thyroïdien est continué.

- Août 69: Malaise respiratoire avec état syncopal (alternance de pâleur et de cyanose).
- Oct. 69: Etat somatique: P= 53,400 kg - T= 1,20 m

Infiltration graisseuse des téguments évoquant un aspect myxoedémateux.

Hypertrophie mammaire, ventre flasque contrastant avec les mollets hypertrophiés et durs.

La mimique est pauvre. L'enfant respire la bouche ouverte, la langue pendante. (très grosses amygdales). Testicules ectopiques. Thorax en carène.

Examen neurologique:

A l'inspection, amyotrophie importante de la ceinture scapulaire et des bras contrastant avec l'hypertrophie des avant-bras.

Aux membres inférieurs: hypertrophie +++ des muscles de la jambe et des muscles adducteurs des cuisses.

Mensuration:

mollet droit 32 cm - mollet gauche 33cm

cuisse droite 40 cm - cuisse gauche 39cm

Grande hypotonie des membres supérieurs

Réflexes idio-musculaires abolis aux deux membres.

Réflexes ostéo-tendineux:

- stylo-radial +
- stylo-cubital +
- tricipital faible.

Réflexes des membres inférieurs:

- rotuliens)
- achilléens) pas retrouvés
- cutané plantaire: extension à droite
indifférent à gauche.

Réflexes cutanés abdominaux : pas trouvés.

Réflexe nasopalpébral faible

Paires crâniennes; strabisme convergent bilatéral; VII, VIII et IX, normaux.

Bilan pragmatique : Enfant devenu impotent, ayant des difficultés à manger, ne marchant plus. Ne peut se relever du sol. S'habille et se déshabille lentement, avec gêne. Station assise seule possible.

Examen psychique: Ralentissement - parle peu comme si cela lui coûtait, mais

toujours aussi affectueux. Aime qu'on s'occupe de lui.

Traitement: Extrait thyroïdien: 2 cg.

Gardénal: 1 cg. Vasculat: 6 c - UTP: 3A

Micopène 10 x 3 gouttes. Peniciline: 1 g.

Au total: baisse progressive de l'activité et extension du processus myopathique.

Le Pronostic est grave du fait de l'atteinte respiratoire qui ne manquera pas de se reproduire. Par ailleurs, on redoute les infections respiratoires descendantes. D'où la couverture antibiotique.

IV - Conclusion

Il s'agit d'un enfant qui a présenté un retard psychomoteur, attribué à une encéphalopathie post natale d'origine infectieuse, à la suite d'une toxi infection au septième mois. Il a été hospitalisé à plusieurs reprises pour hypotonie, hypotrophie et rachitisme.

A son entrée dans le service, il a deux ans et demi, il présente une hypotrophie avec des signes de rachitisme (bourrelet épiphysaire, thorax en crinoline) et des troubles posturaux (hypotonie franche généralisée, absence de réflexes de posture). Le niveau psychique est de cinq mois (pas de langage, pleure, désintérêt pour les personnes). Il ne tient pas assis.

La rééducation sensori motrice est entreprise cinq mois plus tard et a conduit à un succès, car il a marché à cinq ans et deux mois en même temps qu'il a rattrapé son retard psychique(niveau dix huit mois).

Malheureusement, à l'âge de sept ans, l'apparition d'une myopathie pseudo-hypertrophique au niveau des mollets (à taux d'activité enzymatique très élevée. Créatine-kinase: 198 U, compromet les résultats acquis et l'accule à une déchéance progressive.

Actuellement, à 11 ans et trois mois, il ne peut plus marcher et on assiste à l'extension du processus myopathique aux cuisses. De plus, il existe des troubles de la déglutition, et il a fait récemment un malaise respiratoire. Le pronostic est sombre. Sur le plan psychique, il est devenu très passif. (cf. p. 140).

Observation N°5 - IS... Christian
né le 8.4.1958
entré à La Roche Guyon le
15.7.61 à 3 ans 3 mois.
sorti le 13.5.1969 (actuellement 11 ans à San Salvador).

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents héréditaires: Mère prostituée, père inconnu.

Antécédents collatéraux: 1/2 soeur débile profonde.

Antécédents personnels: Né à 7 mois, poids 2,630 kg. Ictère nucléaire.

- Hospitalisé en mars 1959 pour crises convulsives.

- Hospitalisé à Aulnay S/Bois pendant 18 mois pour troubles neurologiques, retard psychomoteur, cécité, surdité.

acide phényl pyruvique (-)

toxoplasmose (-)

F.O. aspect dégénératif de la macula

E.E.G.: R.A.S.

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie grave

Séquelles d'ictère nucléaire avec cécité et surdité.

III - Evolution

- Juil.61: A l'entrée (3 ans 3 mois)

Examen neurologique: Mouvements choréo athétosiques continuels, diffus à type d'enroulement aux extrémités.

Tonus: hyperextensibilité. La manipulation passive rapide met en évidence une hypertonie se rapprochant de la roue dentée, mise en évidence d'un phénomène de masse.

Pronostic: rampera dans trois mois et 4 pattes dans 6 mois.

- 15.5.62: Rééducation: on constate un échec total, pas de marche à 4 pattes - sur le ventre, s'assied toujours sur un bras; se renverse en roulant sur la dos - tenu sous les bras: pas de réaction d'appui plantaire - disparition du réflexe de masse décrit il y a un an, roue dentée persistante.

Phénomènes critiques. Traitement: 8 Cg de Gardénal.

Pronostic: s'assiéra dans 3 mois.

- Mai 63: Aucun progrès: ne s'assied pas, ne rampe pas.

Persistance de la pseudo roue dentée et de l'hyperextensibilité. Joue avec mains et pieds.

- Fév. 69: Agé de 10 ans 10 mois. P= 18,750 kg
T= 1,10 m.

Les progrès depuis 6 ans ont été nuls. L'enfant se présente comme un grabataire quadriplégique. Motricité spontanée: sait s'asseoir.

Neurologie: toujours hyperréactivité réflexe de défense au moindre attouchement.

Réflexes rotuliens vifs, diffus, aux deux membres inférieurs.

Pas d'hypertonie, ni raideur, ni rétraction tendineuse.

Orthopédie: scoliose franche, subluxation des hanches.

Dysmorphique occiput plat, turricéphale.

Psychique: langage nul, pousse de temps en temps un long hurlement, main dans la bouche. Intérêt nul envers les per-

sonnes et les objets. Ne suit pas du regard (plutôt signe de désintérêt). Ne semble pas affectueux. Propreté et autonomie nulles.

- Mai 69: Transféré à San Salvador.

IV - Conclusion

Il s'agit d'un enfant ayant eu une encéphalopathie qu'on peut vraisemblablement rattacher à un ictère nucléaire par incompatibilité Rh, responsable de la prématurité (septième de gestation PN = 2,630 kg).

Il a été hospitalisé à deux reprises. Une première fois à l'âge de neuf mois pour des crises convulsives, puis à l'âge de dix huit mois parce qu'on s'inquiétait de son retard psychomoteur. On évoque alors des troubles neurologiques avec cécité et surdité. Il y a un aspect dégénératif de la macula au F.O. et l'E.E.G. ne montre pas d'anomalies. La recherche d'acide phenyl pyruvique (il a une demi-soeur débile profonde) est négative; de même que celle de la toxoplasmose .

Il est entré dans le service à trois ans et trois mois avec un gros retard psychomoteur (le niveau global est évalué à trois mois). Il a un syndrome choréo athétosique et des crises comitiales. L'examen neurologique montre des réflexes de défense, une hyperextensibilité et un phénomène de la roue dentée.

On pratique la rééducation sensori motrice. Elle est entravée par la comitialité; aussi l'évolution est quasiment nulle, bien que sur le plan moteur la position assise soit acquise.

Le bilan pratiqué à l'occasion de son transfert à San Salvador montre un enfant n'ayant pas progressé depuis six ans. Grabataire, tenant seulement assis, très arriéré, dont l'intérêt pour les personnes et les objets est nul, n'ayant aucun langage et d'aspect dysmorphique (occiput plat turricéphale). L'examen neu-

rologique note un syndrome pyramidal diffus des quatre membres avec des réflexes de défense persistants.

Deux choses justifient à posteriori la rééducation, d'une part il se tient assis et, d'autre part il ne s'est pas aggravé dans le sens des rétractions.

NB - cf. pour complément d'observation, l'évolution psychique, p. 139.

Observation N° 6 - LA.. Carl Emmanuel
né le 26.3.1958
Entré en juillet 61 à La
Roche Guyon à 3 ans 4 mois
Actuellement 11 ans 1/2 à
San Salvador.

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents personnels: Grossesse et accouchement normaux.

- Développement psycho-moteur normal jusqu'à l'accident: marche à 14 mois, propre de jour à 18 mois; quelques mots à 2 ans 5 mois (papa, maman, pépé).

- Otites

- A 22 mois, ablation des végétations.

- A 2 ans 5 mois: chute sur le carrelage d'une hauteur de 80 cm. Hématome extra-dural pariétal postérieur gauche; 20 minutes d'intervalle libre, puis coma. Opéré dans les six heures suivantes.

Après l'opération: 3 mois de coma, comitialité subintrante, grosse infection de l'oeil gauche. Rendu à sa famille après 4 mois.

- A 2 ans et 9 mois: état de rigidité et de décérébration, aveugle. E.E.G. signe de comitialité généralisée. Au cours de l'enregistrement, spasmes en extension accompagnés d'activité rapide de bas voltage. Altération évoquant l'hypsarythmie.

II - Diagnostic Etiologique

Hématome extra-dural post-traumatique opéré,

suivi d'un coma avec épilepsie pendant trois mois.

Séquelles: encéphalopathie grave avec rigidité de décérébration et syndrome pyramidal gauche. Cécité probable.

III - Evolution

- Sept.61: (3 ans 1/2)

Examen somatique: bel enfant.

Examen neurologique: Tonus: hypertonie des adducteurs, spasticité plus nette des ischio-jambiers droits; hypertonie des muscles du cou; spasticité bicipitale plus nette à gauche. Rf. OT très vifs polycinétiques, achilléens plus vifs à droite. Babinski bilatéral et Rosselino.

Paires crâniennes: II suit à droite.

VIII normale, IX normale.

Motilité spontanée: pas de mouvements anormaux.

Examen pragmatique: mis sur le ventre, lève la tête, sur le plan incliné, aucune progression en avant.

Sociabilité: ébauche de sourire, suit des yeux.

Orthopédie: Début de rétraction du tendon d'Achille.

E.E.G. modifié, plus lent et moins paroxystique, surtout sur les dérivations gauches.

- 9.9.61: Se déplace en roulant, on fait la stimulation sensorielle, l'asseoir au bord de la table pour l'éducation de l'équilibre.

- 11.11.61: Sourit, suit des yeux, vocalise, pleure quand on l'abandonne. Tient assis sans soutien de la main. Rampe n'importe comment, se met à quatre pattes. Fracture du fémur droit: immobilisation de deux mois.

- Janv.62: On le fait s'asseoir, pas d'autres mobilisations encore pendant 3 semaines.

Pas de régression psycho-motrice.

- 15.4.62:Regarde, prend, s'assoit en saisis-
sant les barreaux, se met à genoux,
commence à avancer à genoux.
- 19.4.62:Quadrupédie. Membre supérieur droit
ne prend pas, main fermée, lenteur ++
suit du regard, mais ne prend pas vo-
lontiers et seulement de la main gau-
che. Stéréotypies: crises de machon-
nement.
- 12.5.62:Stationnaire; arrêt de la rééducation.
Escharres et furoncles.
- 20.5.62:Reprise de la rééducation.
Réaction de soutien +
26.6.62:Se met à genoux, sans soutien, y res-
te en équilibre longtemps.
- 17.7.62:Essai de Librium - stationnaire.
Pas de rééducation depuis un mois.
- 14.8.62:Pas de rééducation, nettement moins
raide avec le Librium.
- 4.11.62:Essai de marche à quatre pattes.
- 31.12.62:Stationnaire. Langage: nul. Crises
non contrôlées de machonnement.
Traitement: 9 Cg de Gardénal.
- 10.3.63:Stationnaire, petite régression.
Augmentation des raideurs, fibrose
triceps. Crises non contrôlées.
- 29.9.63:2 Librium - S'assied seul, reste as-
sis en tailleur en s'appuyant sur la
main droite; la station debout est
impossible. Raideurs plus importantes
à gauche, postures triceps et ischios
douloureuses. Se balance beaucoup et
machonne. Recherche le contact de
l'infirmière et sourit à la voix. Pas
d'intérêt pour les objets, ne porte
rien à la bouche. Aucun langage. Pas
de crises.
- 5.10.63:Amélioration très nette des ischios
et des triceps; peut être chaussé,
mis à la table de posture.
- 9.5.64 :(6 ans)
Tient seul à genoux, ne se soutient

- pas debout, mange à la table de posture, se balance, machonne. Meilleur contact, tourne la tête, cherche avec la main, refuse les objets: ne porte rien à la bouche.
- 6.6.64 :Echec de la table de posture. Traitement: Artane. Essayer debout et sur plan incliné.
 - 11.9.64:Peut tenir en chaise de posture, mais pleure. On fait des infiltrations du soléaire gauche.
 - 10.10.64:Stationnaire. Refuse la table de posture et la station debout. Cherche le contact ++
 - 17.10.64:Mouvements plus rapides. Raideurs à peine diminuées avec le Librium. Traitement: Ponalide.
 - 7.11.64:Mis debout par les hanches. Diminution de la raideur. Augmentation de la motilité spontanée, les gestes sont plus rapides et moins visqueux. Se met à 4 pattes sans véritable quadrupédie. Comportement: désintérêt pour les objets. Ne dit rien alors qu'avant il disait maman.
 - 24.1.65:Station debout toujours impossible.
 - 5.2.65 :Stationnaire. Tient bien assis dans sa petite chaise. Meilleur intérêt aux personnes, pas aux objets.
 - 14.2.65:Traitement: 1 C,5 de Mydocalm.
 - 7.3.65 :Traitement: augmentation du Mydocalm 3 C. puis 4 C,5/joué, les résultats sont à peine égal au Librium. Langage: 2 mots. Sociabilité: 7 mots maximum.
 - 9.5.65 :Pas de rééducation depuis 3 mois. Davantage de stéréotypies et des raideurs.
 - 23.5.65:Assis dans sa chaise, suit des yeux la rééducatrice. Ne s'intéresse pas aux objets. Très raide. Aucun langage.
 - 2.12.65:Pas de rééducation pendant 15 jours. Testé au Brunet-Lézine: très passif,

très lent; recherche du contact avec les adultes, pas avec les objets. Motilité 9 mois. Langage: néant. Sociabilité 7 mois, donc pas de modification depuis le 7.3.65.

- Juil.67:Depuis cette date, chez cet enfant grabataire hypertrichosique, on assiste plutôt à une détérioration: faciès pâle, bouffi. Reste immobile. Ne s'intéresse à rien (objets, personnes) ne sourit même pas aux visages. Quelques stéréotypies quand on essaie de l'asseoir. Même l'alimentation devient difficile. L'enfant présente une dépression anaclitique. Tentative de traitement: 3 semaines au Tofranil 2 C/J effet nul.
- 30.5.68:Recrudescence des crises depuis le début du mois. La détérioration se poursuit.
Depuis le 25.5.:25 mg de Cortancyl et suppression du Mydocalm. Attitude : couché sur le côté, membres en flexion, tête en extension. Tonus: spasticité. Tête en hyperextension très difficilement réductible. Tronc: impossible de l'asseoir à angle droit, les cuisses fléchissent. M.I.: spasticité. Réf.O.T.:M.I. rotuliens vifs achilléens vifs, clonus des pieds bilatéral, Babinski bilatéral.
M.S.:vifs.
Examen somatique: Asymétrie très marquée du thorax, plus développée à droite; scoliose dorsale; début de pilosité pubienne . (+)
- 25.7.68:E.E.G. désastreux: activité épileptique quasi continue; les crises diminuent peu, malgré le Cortancyl.
- Mars 69:Examen: sans modification depuis juillet 68. L'état général se dégrade lentement. P= 20,800 et T= 115cm. Au point de vue neurologique: ressemble

de plus en plus à un état de décérébration sans aucune possibilité rationnelle, ni affective. Des crises épileptiques assez fréquentes. Atrophie corticale post-traumatique.

IV - Conclusion

C'est l'histoire d'une encéphalopathie acquise à l'âge de deux ans et cinq mois ou à la suite d'une chute malencontreuse, il a été opéré d'un hématome extradural. L'opération est suivie d'un coma avec épilepsie, durant trois mois, puis des séquelles neurologiques importantes: rigidité de décérébration, syndrome pyramidal gauche, cécité, comitialité de type hypsarythmie.

Il entre dans le service à l'âge de trois ans et quatre mois et on entreprend la rééducation sensori motrice aussitôt. Il y a d'abord un bon départ en flèche, avec l'acquisition de la quadrupédie et un bon éveil psychique.

Mais les crises d'épilepsie deviennent de plus en plus importantes et rapprochées malgré le traitement corticoïde. A partir de six ans, il apparaît alors des troubles généraux et il régresse jusqu'à un état purement végétatif.

Le bilan pratiqué à l'âge de onze ans avant son départ pour San Salvador, note des crises épileptiques fréquentes et un mauvais état général? Il s'agit de l'évolution inéluctable d'une atrophie corticale post traumatique.

NB. cf pour complément d'observation, l'évolution psychique p. 138.

Observation N° 7 - BA... Bernard
né le 1.10.1958
entré le 10.12.60 à La
Roche Guyon à 2 ans 2 mois

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents personnels: 3ème enfant.

- Accouchement normal. PN= 4,250 kg.PC: 39 cm.
- Placement en nourrice.
- Première année: hypotrophie et retard psychomoteur.
- Février à avril 59: hospitalisation pour otite et dermite étendue.
- Avril 59 à décembre 60 dans le service du Pr Lelong, hypotrophie +++
Niveau de développement psychomoteur: 20 à 28 mois pour 7 mois 1/2 d'âge réel.PC= 48 cm
- Examens paracliniques: Ponction ventriculaire: pression normale. Toxoplasmose (-)
Corps métachromatique (-). Acide phényl pyruvique (-). Leucodystrophie très probable. Biopsie cérébrale pourtant négative.

II - Diagnostic Etiologique

Leucodystrophie cérébrale (hypotrophie-macrocéphalie). Arriération mentale.

III- Evolution

-Nov.60: A l'entrée (2 ans 2 mois).

Examen somatique: enfant blond aux yeux bleus, hypotrophie, état squelettique, amyotrophie généralisée.
P.C.: 52 cm.

Examen neurologique: Pas de paralysie Hypotonie, surtout des membres et de la nuque. Réf.O.T. faibles. Sensibilité douloureuse: normale. Paires crâniennes: R.A.S. hypoesthésie du voile.

Examen pragmatique: locomotion: mouvements de reptation enfant placé en décubitus ventral; se retourne.

Préhension: prend les objets qu'on lui tend. Langage nul. Alimentation: troubles de la déglutition. Sociabilité: réagit aux excitations proprioceptives, sourit, activité ludique inconstante, niveau 7 mois.

- Sept.61: Pas de rééducation, amélioration. Se tient assis, disparition des troubles de la déglutition, pince normale. Activité ludique: donne, jette. Compréhension du ton, du geste.
- Nov.61: Tient assis seul indéfiniment, mis en position génu-pectorale: se retourne sur le dos. Préhension: met une pastille dans un flacon. Niveau 12 mois pour 3 ans d'âge réel.
- Déc.61: Début de rééducation: alors capable de s'asseoir spontanément.
- Janv.62: Rampe, "Baba", emboîte 5 paniers.
- 4.3.62: Rampe selon un schéma homologue et schéma croisé. Fait non avec la tête.
- Avril 62: Se déplace sur les fesses, réaction de soutien. Comprend un ordre simple.
- Mai 62: Rampe et se déplace sur les fesses. Dit: papa, maman, donne.
- Juin 62: Stationnaire.
- Juil.62: Pas de rééducation depuis un mois: stationnaire.
- Août 62: Tient à 4 pattes, avance un peu, préfère se déplacer sur les fesses, station debout.
- Nov.62: Marche latéralement partout.
- Déc.62: Se lâche sur place, mange seul. Dit papa, maman, donne, attend; gros progrès de langage.
- Mars 63: A doublé son poids d'arrivée.
- Sept.63: Marche normale. Excellent contact avec les infirmières, vocabulaire plus étendu, début d'association de deux mots. Demande pour pipi.
- Fév.65: Borel: 3/6. Autonomie: actif, "chef de file", colères et opposition.

- 26.12.65: Borel:4/6= soit en 10 mois un gain de 10 à 11 mois. Bonne capacité d'attention. Q.I. passant de 55 à 62.
- Janv.66 : Bon état général. Oxyphoïdie, thorax creux. Le plus étonnant progrès du point de vue psychomoteur.
- Nov.66 : Participation à des activités dirigées type centre A.C.R. Acquisitions de type scolaire. Notion de quantité acquise, nombre 4. Saisit le sens des fables de La Fontaine. Dessin: bonhomme, têtard. Langage: construction grammaticale fruste, zézaiement. Sociabilité: calme, obéissant dans le groupe d'activité dirigée, besoin de diriger, jaloux de ses prérogatives. 5 ans/8 ans Q.I. supérieur à 60.
- Juin 69 : Très coléreux, ne supporte pas les frustrations, ni d'être commandé, boude volontiers, lance des grossièretés, se calme si on ne dramatise pas. Reste au cours préparatoire à l'école du village. Enurétique.
- Oct.69 : Etat somatique: P=33,400 kg. T=1,37 m. Bon état général. PC:58 cm. Macrocéphalie. Pas de dysmorphies.
Examen neurologique: Force musculaire normale. Réflexes normaux. Paires crâniennes normales. Pas de signes cérébelleux.
Examen psychique: Trait dominant, l'opposition Q.I. = 65. Niveau affectif de 3 ans. Enurétique. Traits caractérisés. Progrès scolaires. Lit les lettres.

IV - Conclusion

Ce cas est appelé la réussite de la maison.

Il s'agit d'un enfant blond aux yeux bleus qui est né à terme avec un bon poids de naissance (4,250 kg) et sans anomalies, hormis un périmètre crânien supérieur à la normale (39 cm au lieu de 35). Il est placé en nourri-

ce pendant sept mois et on constate alors une hypotrophie avec un retard psychomoteur. Entre sept mois et deux ans, il est hospitalisé pour hypotrophie et des complications infectieuses (otite, dermite étendue). Les examens pratiqués à la recherche d'une encéphalopathie métabolique (Ac. Phenyl Pyruvique, Toxoplasmose, Corps métachromatiques dans les urines) sont négatifs. La ponction ventriculaire avec mesure de la pression du L.C.R. élimine une hydrocéphalie. Malgré la ponction biopsie négative, on émet l'hypothèse d'une leucodystrophie cérébrale.

C'est alors que cet enfant rentre dans le service à deux ans et deux mois, avec un état somatique encore précaire (rachitisme, amyotrophie) et des troubles de la déglutition rendant l'alimentation difficile. Le périmètre crânien est de 52 cm. L'examen neurologique montre une hypotonie généralisée des réflexes ostéotendineux faibles, une abolition du réflexe du voile. Le niveau global est de sept mois. Il rattrape tout seul un niveau psychomoteur de douze mois, pour trois ans d'âge réel, alors que son état général s'est amélioré, quand on décide de pratiquer la rééducation sensori motrice. Il fait des progrès très rapides, tant psychiques que moteurs. En effet treize mois plus tard, il se met à marcher, à quatre ans et deux mois. Il a bon appétit et prend du poids régulièrement.

Depuis il n'a cessé de se développer. Actuellement à onze ans, il a un très bon état général (33,400 kg pour 1,47 m), pas d'aspect dysmorphique, mais un périmètre crânien toujours un peu supérieur à la normale (58 cm). L'examen neurologique est normal. Son Q.I. est aux environs de 60. Enfin il suit le cours préparatoire à l'école du village.

Mais il y a un écueil dans ce sauvetage, il présente des traits caractériels et un infantilisme affectif. Il est par ailleurs énuré-

tique (cf. p. 142).

o

Observation N° 8 - MI... Gabriel, dit Kiki
né le 21.9.1958
entré à La Roche Guyon en
juillet 59, à 10 mois.

I - Antécédents et histoire de la maladie.

Antécédents familiaux: I frère, convulsions
à 3 mois, I autre, nystagmus congénital.

Antécédents personnels: Grossesse et accou-
chement: R.A.S. - PN: 3,480 kg.

- A l'âge de I mois, encéphalopathie manifes-
tée par un nystagmus et retard psychomoteur.
- Hospitalisé à Neuilly en octobre 58, puis
en juillet 59. F.O.: atrophie optique.

Encéphalographie gazeuse: dilatation impor-
tante du ventricule gauche.

- Hospitalisation dans le service du docteur
Thieffry: on évoque un albinisme oculaire.
Acide phényl pyruvique:(-). Chromatographie
des acides aminés: normale. E.E.G.: normal.

II - Diagnostic Etiologique

Albinisme oculaire, nystagmus. Retard psy-
chomoteur.

III - Evolution

- 16.12.60: Examen somatique: Enfant blond aux
yeux bleus, peau claire, rachitisme
discret, insuffisance pondérale.
- Examen neurologique: Tonus: normal.
Pas de paralysie. Réflexes O.T.:nor-
maux. Paires crâniennes: nystagmus
vrai dans le regard latéral, amblyo-
pie, réflexes photo-moteurs +. VIII:
réflexe cochléo-palpébral +. Sensibi-
lité douloureuse; normale.
- Examen pragmatique: Station debout
possible en se tenant, tient assis.
Préhension: nulle. Langage syllabique.
Sociabilité: tend les bras, rit aux

- excitations proprioceptives. Propreté nulle.
- Mars 61 : Préhension du pouce avec 3 doigts. Accepte les objets des deux mains.
 - Mai 61 : La rééducation croisée de janvier à mai 61 a entraîné de rapides progrès, se met debout seul. Il saisit la cuiller, mais mal.
 - Juin 61 : Marche avec appui debout, marche à 4 pattes.
 - Juil. 61 : Il dit: bravo, au revoir, il lance la balle quand on la lui demande, "maman".
 - Août 61 : Se lance, marche seul.
 - Sept. 61 : Jargon riche mais incompréhensible.
 - Déc. 61 : Prend un objet dans chaque main.
 - Juin 63 : Court, grimpe sur les chaises. Il mange tout seul, proprement .
 - Juil. 63 : Eclosion d'un langage adapté.
 - Sept. 63 : Eclosion du langage. Sociabilité: donne et prend, joue avec d'autres enfants, s'oppose aux adultes.
 - Déc. 63 : Changement d'étage, monte les escaliers en se tenant à la rampe.
 - Janv. 64 : Spontanément se met sur le pot.
 - Mai 64 : Saute sur deux jambes, marche au pas s'il entend une chanson. Vocabulaire riche, connaît les noms des adultes et des enfants. Compréhension: niveau 2 ans, comprend les ordres simples, mais pas deux ordres à la fois, n'a pas les notions de grand, petit, beaucoup.
 - Juin 64 : Neurologie: L'enfant voit. F.O.: très peu pigmenté, mais pas albinisme, dès le début de la marche, évite tous les obstacles .
Evolution motrice: Nouveau progrès: fait la ronde avec les autres, s'intègre à un groupe, va dans l'armoire choisir les objets qui lui plaisent.
Préhension: grande habileté manuelle met les paniers les uns dans les au-

tres, remplit seul un seau avec une pelle et du sable, se lave les mains tout seul.

Autonomie: Propreté acquise le jour pour les matières; pour les urines: nulle.

Affectivité: pas cajoleur, mais pas de repliement; explosion motrice d'affectivité; la joie est exprimée par des mouvements violents des jambes et des bras. Niveau grossier de 2 ans pour 5 ans 8 mois.

- Nov.66: Il y a eu une reprise accélérée des progrès depuis mars 66, avec le début des activités dirigées. Acquisitions rapides. Lecture syllabique au tableau, gênée par l'amblyopie (1/10^e à droite - 1/30^e à gauche).

- Juin 69: Nombreuses stéréotypies, quand il n'est pas occupé: se frotte les mains sautille en battant des ailes avec les mains. Tendance à s'isoler. En classe, peu actif. N'accepte guère le contact du regard, et quand il donne la main, il ne donne que le bout des doigts en détournant la tête. Amours enfantines avec une petite quadruplégique qu'il promène en fauteuil roulant.

- Oct.69: Etat somatique: P.:33,100 kg. T.: 1,30 m. Bon état général. Teint pâle Pas de dysmorphies.

Examen neurologique. Force musculaire segmentaire normale. Réflexes ostéo-tendineux des membres supérieurs et inférieurs normaux. Pas de tremblement. Tonus normal. Nystagmus spontané. Déviation index vers la droite. Strabisme convergent gauche. Amblyopie.

Examen psychique: Suce main gauche. Stéréotypies: battement des mains. Bonne attention. Bonne compréhension.

Délicat et propre. Amitié très fidèle avec une petite fille quadruplégique.

IV - Conclusion.

Il s'agit d'un enfant normal à la naissance blond aux yeux bleus avec un teint très pâle qui a présenté à l'âge de un mois un nystagmus (qui a inquiété à cause de l'existence d'un frère ayant un nystagmus congénital) qui a motivé plusieurs hospitalisations. Les bilans pratiqués montrent au F.O. une atrophie optique, à l'Encéphalographie gazeuse une dilatation importante du ventricule gauche. Par contre, l'E.E.G. est normal. Les examens pour rechercher une encéphalopathie métabolique (Toxoplasmose Ac. Phenyl Pyruvique, Corps méta-chromatiques) sont négatifs. On conclut à un albinisme oculaire.

Il entre dans le service à l'âge de dix mois. Il a un rachitisme discret et une insuffisance pondérale. Le niveau moteur est de neuf mois et le niveau psychique de sept mois. L'examen neurologique s'avère normal, hormis l'amblyopie et le nystagmus dans le regard latéral.

Dès que l'état général le permet, à un an et demi, il est rééduqué et fait de rapides progrès. En effet au bout de quatorze mois, il se met à marcher (à l'âge de deux ans et deux mois), il possède déjà un jargon assez riche et la préhension manuelle se développe.

Actuellement, il a onze ans, son état somatique est excellent, l'examen neurologique est normal. Il est très gêné par l'amblyopie et le nystagmus spontané permanent. Mais il n'a pas d'albinisme oculaire (le F.O. est un peu pigmenté). On note quelques stéréotypies. La scolarisation est en cours (voir le développement psychique, p. 141).

Observation N°9 - DE... Jacqueline
née le 27.9.1959
entrée à La Roche Guyon le
20.10.61 à 2 ans 1 mois
sortie le 13.5.69, actuelle-
ment à San Salvador.

I - Antécédents et histoire de la maladie.

Antécédents familiaux: inconnus, dossier volé. On sait que la mère fait une rechute de tuberculose pulmonaire en 1959).

Antécédents personnels: Accouchement normal pas de cyanose.

- A un mois, hospitalisée à St Vincent de Paul de janvier à décembre 1960. On pose le diagnostic d'encéphalopathie-dysmorphie cranio-faciale (avec microphthalmie, épicanthus, rétrognathisme) pieds bots bilatéraux, strabisme convergent. Orthopédie: subluxation des hanches, plus à gauche, métatarsus varus bilatéral, avec pieds en supination. Radios: luxation gauche et pieds bots. Examens de laboratoire: toxoplasmose: (-). B.W.: (r) E.E.G.: aucune anomalie.

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie probablement d'origine embryopathique sans troubles neurologiques en foyer. Retard staturo-pondéral.

III - Evolution

- Oct. 61: A l'entrée
Examen somatique: retard staturo-pondéral évolutif aspect: 5 mois.
P.: 7, 250 kg - 16 % par rapport à la taille. T.: 71 cm - 18 % par rapport à l'âge. Etat général très médiocre avec vomissements très fréquents: pas de diarrhée.
Examen neurologique: Tonus: hypotonie franche, muscles mous, atrophiques, hyperlaxité ligamentaire, ballant très important symétrique. Mobilité passive

exagérée aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Peut faire contourner sa nuque par les pieds. Hypotonie de nuque plus discrète. Réf.O.T. rotuliens faibles, achilléens faibles, cutané abdominal, médio pubien, anal: 0 pas de polico mentonnier.

Sensibilité douloureuse: normale

Paires crâniennes: II: voit, car suit avec la tête la lumière. VI: strabisme convergent bilatéral. Crise au cours de l'examen: l'enfant révolse les deux yeux vers le haut: petit mal, crise oculo-motrice, ou myoclonie?

VIII: entend. IX: normal.

Examen pragmatique: Motricité; attitude spontanée sur le dos: remue les 4 membres, tourne la tête, se tourne sur le côté. Statique de la tête: la manoeuvre tiré assis, la tête retombe en arrière, effort pour la relever, mais elle retombe en avant. Préhension: saisit un objet avec les deux paumes des mains et les porte à sa bouche.

Activité: se tourne sur le côté; mouvements de balancement, grince des dents et gémit sans raison apparente. Sociabilité: aucune réaction au visage humain, compréhension nulle, colère au moment des repas. Langage nul, expression nulle. Propreté nulle. Traitement: Gardénal 4 Cg - Epidione 2 C.

- Janv. 62: Aucun progrès, meilleur état général. quasi disparition des crises oculaires

- Mai 62: Rééducation entreprise, tient assise et zone 3; roule.

- Juin 62: Roule, stéréotypies, s'assoit dans son lit, pas de réaction de soutien.

- 25.6.62: Dit "maman"

- 17.7.62: Pas de rééducation depuis un mois.

- 14.8.62: S'assoit dans son lit.

- 28.8.62: Statique au point de vue moteur, aucun progrès dans la préhension ni dans

les réactions au visage humain; ne sourit pas. Langage inarticulé; grognements affectifs. Persistent encore des petits mouvements nystagmiformes spontanés et des petites secousses des membres supérieurs.

- Sept.62: Epicanthus, strabisme convergent, spasme de convergence, et spasme oculogyre, nystagmus vrai, réflexe cornéen: normal. F.O.: normal.
- Déc.62: S'assoit seule dans son lit, réaction de soutien, tient à 4 pattes, s'élève: gazouille, fait les marionnettes, opposante.
- 10.3.63: Progrès moteur: tient un peu soutenue par les cuisses, tient assise les jambes pendants. Stéréotypie: elle regarde ses mains. Essai de gavage avec le mot "maman".
- 29.9.63: T. Fay arrêté, peu de changement, tient à 4 pattes et à genoux, se soutient debout, tenant aux barreaux du lit; pas de réciprocation, enfant très autistique, peu de contacts, énorme augmentation des stéréotypies manuelles quelques stéréotypies vocales, pas de mots véritables.
- 26.10.63: Tient debout devant une chaise, longtemps et correctement, mais ne tient pas debout seule. Vocalise beaucoup "maman".
- 20.11.63: Tient indéfiniment devant une chaise par une seule main.
- 26.1.64: T.89 cm. P. 12,200 kg. Préhension toujours nulle. Regarde ses doigts. Toujours absence de larmes et de sourire. Petite réaction à l'appel de son nom.
- 11.9.64: Equilibre debout: reste immobile une minute, très paresseuse, resterait toujours couchée, si on ne la stimulait pas. Traitement: Niamide.

- 24.1.65: Tient toute seule debout, ne marche qu'avec appui. Très stéréotypée; pas de langage.
- 7.3.65 : Les mouvements stéréotypés apparus en 63 augmentent de plus en plus. Regarde ses mains, tape des mains, moulinets des bras, secousses de la tête. Toujours pas de larmes ni de sourires. Ces stéréotypies persistent même lorsqu'on s'occupe de l'enfant et lorsqu'on la met artificiellement debout. Faciès toujours inexpressif. Disparition des mouvements oculaires anormaux. Tient debout 10 secondes sans appui.
- 9.5.65: Stéréotypies continues.
- 4.6.65: "se dévergonde"; s'assoit seule dans son lit. Stéréotypies variées; gazouille.
- 25.7.65: Stéréotypies. Ne se lâche pas, marche accompagnée. Aucun contact.
- 9.6.68: Ce qui frappe, c'est l'importance des stéréotypies: couchée sur le dos, elle frappe des mains, et elle frappe des pieds par la face plantaire en raison du pied bot; assise: mouvements incessants de rotation rapide du tronc en même temps qu'elle passe ses mains devant son visage, grimaces. Motricité: station assise bonne, marche normale, malgré deux pieds varus, mais ne fait que trois ou quatre pas, tout de suite s'assoit et se met à se balancer. Langage: nul. Sociabilité: nulle; ne s'intéresse qu'à l'arrivée de la nourriture, mange salement; ne mange pas seule. Examen neurologique; pas de troubles moteurs, légère hypotonie, surtout une laxité ligamentaire. Réf. O.T.: normaux.
- Fév.69: Bilan avant le départ à San Salvador P= 15,100 kg. T= 1,06 m. Arriérée profonde, ambulante, pas apte à une activité de groupe ou à la rééducation.

Elle se présente comme une pseudo-psychiatrique, c'est-à-dire: stéréotypies, autisme, désintérêt, apragmatisme, mais aucune anxiété apparente.

Elle se sert de l'adulte comme d'un objet, rouspète, se met en colère quand on abandonne le contact. Jalouse si elle ne mange pas la première.

IV - Conclusion

Il s'agit d'une encéphalopathie probablement d'origine embryopathique qui rend compte des dysmorphies importantes pour lesquelles elle est hospitalisée dès l'âge de un mois.

On constate une microcéphalie (avec microphthalmie, épicanthus et rétrognatisme) des pieds bots, une subluxation des hanches, un retard staturo-pondéral et au point de vue neurologique, une grande hypotonie. L'E.E.G. ne montre pas d'anomalies. Les examens biologiques (B.W.-Toxoplasmose) sont négatifs.

Elle rentre dans le service à l'âge de deux ans et un mois, avec un énorme retard staturo-pondéral, lui donnant l'aspect d'un enfant de cinq mois. Son alimentation est difficile à cause des fréquents vomissements. Elle a des crises oculo motrices. L'examen neurologique note une hypotonie avec hyperextensibilité, une hyporeflexie tendineuse, un VI bilatéral.

La rééducation sensori motrice est entreprise six mois plus tard, alors qu'elle n'a fait aucun progrès spontané, mais que l'état général est meilleur. Elle est poursuivie sur quatre années (il y a quelques interruptions) malgré l'innapétence motrice de l'enfant qui s'avère autistique (nombreuses stéréotypies, désintérêt pour les personnes et les objets, absence de sourire et de larmes, pas de langage). Cet enfant a fini par marcher à l'âge de six ans "comme une poupée articulée" dira la surveillante.

Le bilan établi à l'âge de neuf ans avant son départ à San Salvador confirme l'évolution autistique et le manque d'autonomie (cf. p. 140).

o

Observation N° 10 - AU... André, Serge
né le 28.1.1960
entré à La Roche Guyon
le 16.12.63 - 3 ans 11 mois

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents personnels: Grossesse, Accouchement: R.A.S.

- Développement psychomoteur: tient assis, se retourne.
- A 8 mois, méningite tuberculeuse. Séquelles: hémiplégie droite spastique, crises comitiales atténuées à partir de fév. 61.
Traitement: Gardénal.

II - Diagnostic Etiologique.

Méningite tuberculeuse. Séquelles. Hémiplégie droite. Comitialité. Arriération profonde.

III - Evolution

Rééducation type T. Fay par la mère, trois fois par jour.

- De juillet 61 à janvier 63: Suivi tous les trois mois. Motricité: progrès, réaction de soutien + appui sur mains, station assise, rampe à 10 mois, se met à 4 pattes. Psychique: 3 mots, mange un gâteau. Neurologie: pas de crises.
- De janvier 63 à novembre 63: Régression psychomotrice. Crises généralisées, débutant par le membre supérieur droit, et absences. Traitement: Mysoline 1 C/J Marontin 2 C - Gardénal 6 Cg. Ne tient pas assis, rampe, se redresse en zone 3, agitation, stéréotypies, colères, hétéro agressivité. Régression du langage.

- En avril 63: Coqueluche et recrudescence des crises. Echec du Melleril et Posédrim
Etat motivant la séparation du milieu familial.
- 16.12.63: A l'entrée. Examen neurologique: hémiparésie droite spasmodique, avec paralysie faciale, importante spasticité. Sensibilité: pas de troubles. Grasping persistant aux pieds. Posture: ne tient pas assis, toujours couché sur le dos; scoliose à concavité droite; attitude rétraction en dedans des M.I. droits; petit varus équin réductible.
- Avril 64: Rééducation reprise.
Traitement: Librium. Rampe selon un schéma latéral. Sourit à la rééducatrice.
- Sept.64: Meilleur maintien de la tête et du tronc. Rééducation interrompue pour furonculose.
- Oct.64: Rampe beaucoup. Porte les objets à la bouche.
- Janv.65: Station assise. Arrêt du librium.
Arrêt de rééducation pendant 3 mois.
- Mai 65: Augmentation des raideurs. Traitement: Mydocalm 1 C 1/2. Aucune acquisition. Reconnaît la rééducatrice, éveil, vocalise. Préhension; nulle, main paralysée à droite, bonne à gauche. Langage: expression: petits cris pas de langage articulé. Propreté: nulle. Affectivité: bonne, reconnaît les infirmières, aime être embrassé, cajolé. Plus d'auto-agressivité, pas de colères; tics de grincements de dents. Pronostic: peut-être marche dans 2 ans?
Traitement: Gardénal 10 Cg-Zarontin 2C
- Juin 65: S'assoit sur son lit, tient sur un pied soutenu d'une main, raideurs ++
Traitement: 4 C 1/2 de Mydocalm - 4 C de Librium.
- Oct.65: Plus de déflexion des genoux. Reste

bien assis sur son petit fauteuil.

"dédé", "dada". Colères: "équivalent"

Déc.65: Debout 1 h/J dans la table de posture genoux tendus par des bandages, mange assis. Gazouille, sourit, moins agressif. Donc progrès: amélioration du contact.

Mai 66: Semble comprendre son nom. Langage syllabique sans signification. Autonomie nulle.

Janv.67: Dit papa sur demande: se tourne à son nom, fait un calin sur demande. Cherche à mordre n'importe quoi. Pas de propreté.

Oct.69: Examen somatique: P.= 20 kg. T= 1,14m pour 10 ans. Pas de troubles trophiques Coeur et poumons normaux. Aires ganglionnaires et gorge : R.A.S.

Examen neurologique: Agitation motrice désordonnée, prédominant au membre supérieur gauche, déclenchée par les émotions, s'arrêtant au bout de quelques minutes. Les membres inférieurs sont fixés en flexum avec blocage de la hanche droite -(sub luxation iliaque) Flexum du genou droit fixé. Amyotrophie du membre inférieur gauche (différence de 1 cm aux mensurations). Pied gauche en équin réductible. Réflexes ostéotendineux: rotulien plus vif à gauche achilléens vifs comparables. Babinski bilatéral. Spasticité plus marquée au membre supérieur droit qu'au membre supérieur gauche. Paires crâniennes: R.A.S. Paralyse faciale droite. Actuellement pas de crises.

Examen pragmatique: Tient sa tête. S'asseoit, Entièrement dépendant pour la nourriture (mixée seule) et l'habillement.

Examen psychique: Enfant affectueux qui reconnaît tout le monde. Langage nul. Traitement: Gardénal 7 cg-Zarontin 1c

Mydocalm 45 mg- Neuleptil 8 g- Valium
10 g.

IV - Conclusion

Il s'agit d'un enfant qui a été normal jusqu'à l'âge de huit mois où il a fait une méningite tuberculeuse qui lui a laissé comme séquelles une hémiparésie droite avec des crises comitiales et une arriération .

Les parents pratiquent la rééducation sensori motrice pendant dix huit mois jusqu'à l'âge de trois ans. Il arrive à marcher à quatre pattes et dit quelques mots. Mais ces résultats sont compromis par l'apparition de crises d'épilepsie généralisées et de nombreuses absences .

Il est admis dans le service à l'âge de trois ans et onze mois, il ne tient pas assis et reste toujours couché sur le dos. L'examen neurologique montre une hémiparésie droite avec une paralysie faciale, très spastique. La rééducation est reprise pendant deux ans. Elle aboutit à l'acquisition de la station assise. Mais il n'y a pas de récupération du langage.

Actuellement il a neuf ans et dix mois. Il n'a plus de crise. L'examen neurologique montre une hémiparésie droite et un syndrome pyramidal gauche. La spasticité est très importante et il y a des rétractions et des complications orthopédiques. (Blocage de la hanche droite, flexum du genou droit, pied gauche équin réductible). Il est aussi très gêné par une agitation motrice déclenchée par le contact et les émotions. C'est un infirme qui peut se mettre assis mais qui ne peut s'y maintenir qu'attaché, entièrement dépendant pour la nourriture et l'habillage. Au point de vue psychique, il demeure un tout petit éveil (cf.p. 138).

Observation N° 11 - AI... Malika

née le 12.12.1962

entrée à La Roche Guyon en
juillet 65 - 2 ans 6 mois
sortie le

I - Antécédents et histoire de la maladie.

Antécédents héréditaires: peu heureux, faisant penser à la théorie de la dégénérescence de Magnan.

Père : algérien hypochondriaque. Niveau socio-culturel bas. Mère: a semblé normale jusqu'à l'âge de 12 ans; à la puberté, elle développe un syndrome délirant d'affiliation royale et mythologie persane avec anorexi mentale et aménorrhée. On fait le diagnostic (Dr. Follin) de schizophrénie. Puis l'anorexie guérie, période polyandrique compulsive, terminée par le mariage avec le père de Malika. Etat actuel: pas de délire, ni de dissociation, mais apragmatisme professionnel total: vie imaginative et lectures extrêmement riches. Grands-parents maternels: père Docteur es-sciences, agrégé de mathématiques; mère institutrice .

Antécédents personnels: grossesse normale, mais peu de mouvements fœtaux. Accouchement normal à 8 mois 1/2, cri immédiat . PN= 2,200 kg.

- Développement moteur: tétées très difficiles ne tient pas sa tête, sourit à 3 mois, puis plus rien, pas de dents.
- A 4 mois, convulsions avec cyanose importante se répétant plusieurs fois par semaine.
- Hospitalisations successives (une dizaine)
La mère refuse de soigner son enfant, voulant qu'elle meure. Rapport d'une assistante sociale de Bobigny. L'enfant a pu survivre grâce aux soins de la grand'mère maternelle (spirite) qui semblait s'en occuper, quoique sans aucune affection. Traitement: Gardéna: 1 Cg x 3 fer - polyvitamines. Examens complémentaires: Rx du crâne: asymétrie de la

boîte crânienne. E.E.G.: Delta avec pointes rythmiques. Enc. gazeuse: très importante atrophie corticale.

- En 1964, 13 mois, à la Salpêtrière: Rachitisme important, couchée en position de trois semaines avec tendance à l'épisthotonos et déviation de la tête du côté droit. Examen neurologique: hémiparésie gauche. Membres supérieurs: vivacité des réflexes. Réf. Rotuliens polycinétiques. Grasping du membre inférieur gauche, ébauche de marche automatique.

Examen pragmatique: pas de réaction de parachutiste, mais crie sur le ventre, soulève la tête en position, I, ne soulève pas le bassin sur le dos, ne se renverse pas.

Etat somatique: faciès et boîte crânienne franchement asymétrique, avec une atrophie de la moitié gauche. Chwostek surtout à droite. Troubles de la déglutition .

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie profonde avec atrophie corticale grossière. Hémiplégie gauche. Cécité probable. Niveau inférieur à 4 semaines .

III - Evolution .

- 18.7.65: A l'entrée: Examen somatique: microcéphalie (42 cm 1/2) avec atrophie gauche du front et du crâne, thorax asymétrique; cyphose dorsale, énorme tache mongolienne lombaire et sacrée. Acrocyanose des mains et des pieds. Pas de signes de rachitisme. Examen neurologique: Tonus: normal. R.O.T./ R.A.S. Grasping: pieds et mains. Sensibilité: normale. Paires crâniennes: réflexe cochléo-palpébral faible, pas de réaction vestibulaire. Examen pragmatique: sur le dos, s'agite en permanence avec mouvements stéréotypés , sur le ventre, se soulève sur les poignets, se retourne sur le dos Pas de réflexe de parachutiste.

Activité spontanée: suce le pouce.

Affectivité: ébauche de sourire.

Fév.67: Tient assise, s'assoit seule, tient à quatre pattes quelques instants, se déplace en roulant assise, station debout O. Tourne la tête au bruit, pas au nom. Sourit.

17.7.68: P.C.: 46 cm en rééducation chez Mme Canal, mais très gênée par les séquelles d'hémiplégie gauche: raideurs à la mobilisation à gauche. Réf.O.T. très vifs, clonus à G. Autonomie aucune. Pas de propreté. Langage aucun.

9.3.69: Examen somatique: bon état P= 19,400 kg. T= 106 cm. PC= 46 cm. Acrocyanose importante des mains et des pieds. Examen neurologique: Spasticité et clonus du M.I.G. Enfant molle, se tient le dos effondré, aucune réaction de soutien. Activité spontanée très pauvre: suce le pouce et se tortille sur le lit.

Examen psychologique: en 3 ans 1/2 aucun progrès n'a été réalisé. Compréhension: nulle. Contact affectif: sourit à peine quand on s'occupe d'elle; sourire autistique.

Examen pragmatique: Grabataire; N'a pas acquis la station assise, tête instable qui tombe en avant.

Autonomie: propreté: nulle; habillement: nul; alimentation: nulle.

IV - Conclusion

Il s'agit d'une enfant dont le contexte héréditaire et familial est particulier (la mère est une schizophrène s'intéressant peu à elle et le père est un algérien de niveau social bas; c'est la grand'mère maternelle qui s'en occupe quoique sans affection). L'anamnèse rapporte des troubles très précoces de la succion et du développement psychomoteur.

Elle est hospitalisée à plusieurs reprises

à partir de l'âge de quatre mois pour des crises convulsives. A l'âge de treize mois, le niveau moteur est de cinq mois, elle présente des signes neurologiques (hémiparésie gauche-persistance des réflexes archaïques) et rachitiques. L'E.E.G. est perturbé (ondes delta et pointes). L'encéphalographie gazeuse montre une importante atrophie corticale.

Elle rentre dans le service à l'âge de deux ans et demi. On note une microcéphalie, une acrocyanose des extrémités et à l'examen neurologique un tonus et des réflexes normaux mais un grasping des mains et des pieds. Le niveau moteur est de sept mois et le niveau psychique de quatre mois.

On pratique la rééducation sensori motrice pendant trois ans. Elle arrive à acquérir la station assise à quatre ans et deux mois, mais elle ne fait aucun progrès psychique.

Le bilan qui a été pratiqué avant son départ pour San Salvador à sept ans et trois mois note un bon état somatique, une acrocyanose persistante et à l'examen neurologique il y a une évolution, d'une part, le membre inférieur gauche est devenu spastique et d'autre part il y a une hypotonie axiale (aucune réaction de soutien). Au total, elle a régressé par rapport au peu qui a été péniblement acquis avec la rééducation. C'est une grabataire arriérée très profonde, dont la seule manifestation est un sourire autistique (cf.p. 138).

o

Observation N° 12 - P.L... Charles
né le 12.12.62
entré à La Roche Guyon
le 17.11.63 - 10 mois

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents héréditaires: Parents martiniquais: R.A.S.

Antécédents personnels: Grossesse et accou-

chement normaux, a crié tout de suite. PN= 2,690 kg.

- Développement psychomoteur: normal jusqu'à 4 mois 13 j. (sourit et lève la tête).
- Le 1er mai 63: après un biberon, hypotonique, inconscient, apnée, puis état de mal avec coma 72 h.
Traité par bromure de sodium. A la sortie du coma, régression psychomotrice totale, hypotonie, tête ballante, Moro et grasping.
+. Traitement: 4 Cg de Gardénal.
- Juillet 63: début de signes neurologiques M.I. en flexion, abduction, hypertonie. Apparition de mouvements convulsifs nombreux
Traitement: 7 Cg de Gardénal.
- Sept. 63 à oct. 63: crise en flexion des bras. Hypotonie axiale. Aucun progrès psychomoteur. Traitement: 40 U. d'A.C.T.H. par jour.
- Résumé: la clinique évoque une fausse route avec anoxie cérébrale prolongée, ayant provoqué:
 - un état de mal convulsif de 72 h.
 - une épilepsie à type de spasme en flexion.
- Examens complémentaires: LCR: normal. Chromatographie des acides animés: normale.
Radios du crâne: microcéphalie ébauchée par atrophie cérébrale bilatérale. Encéphalographie gazeuse: atrophie cérébrale périventriculaire bilatérale et corticale, surtout gauche. E.E.G.: Evolution électrique se fait en trois stades: mai: ralentissement du tracé et signes comitiaux; sept.: tracé d'hypersarythmie typique amélioré par traitement l'A.C.T.H. Depuis: tracé de comitialité grave.

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie post anoxique. Maladie des spasmes en flexion. Retard psychomoteur.

III - Evolution

- Janv. 64: Examen somatique: Bonne trophicité.

Polypnée permanente à 80, avec léger tirage sus sternal. Microcéphalie P.C. 44 cm.

Examen neurologique: La tête ne décolle pas du plan du lit et les yeux sont tournés du côté droit. Pas de paralysie. R.O.T. vifs. Pas de Grasping, ni Moro, pas de réflexe de marche automatique. Tonus: membres inférieurs; normaux. Membres supérieurs: hypertonie droite. Tronc: hypotonie Nuque: ballante. Sensibilité douloureuse: normale. Paires crâniennes: pas de strabisme, pas de troubles de la déglutition. Motilité spontanée: le corps se met en épisthotonos avec discret pleurothotonos gauche.

Examen pragmatique: Motricité nulle, reste couché sur le dos ou sur le ventre, mis sur le ventre: stade 0, aucune ébauche d'extension de la tête. Sur le ventre on soulève la tête qui retombe. Ne tient pas assis, ne tient pas la tête.

Examen psychique: Affectivité: nulle, pas d'hétéro agressivité. Langage nul Compréhension nulle. Actuellement niveau psychomoteur de 3 semaines.

- Mai 64: Temple Fay

- Sept. 64: Episthotonos persistant, zone II, mais sans appui sur les mains. Cyphose dorsale. Arrêter le plat ventre pour éviter l'épisthotonos, puis tirer assis, nuque fléchie.

A noter pas de contact.

- 20.9.64: Toujours en épisthotonos, posture sur le dos.

- 10.10.64: Echec total, sauf amélioration de l'épisthotonos.

- 24.10.64: Un peu mieux, sourire peut-être volontaire.

- 7.11.64: Amélioration de l'épisthotonos, plus souple après massage.

24.12.64: Massage fait, maintien de la tête amélioré. Diminution de l'épisthotonos, tonus convenable, pas de zone II Pas de poursuite oculaire. Semble vouloir tourner la tête à la voix.

Mars 65: Pneumopathie aiguë.

Janv.66: A pris en deux ans 1,500 kg et 11 cm. Depuis deux ans, progrès lents mais certains. Pas de crises épileptiques
Traitement: Gardénal 6 Cg par jour.
Examen pragmatique: Motricité, progrès remarquables, sur le dos, il lève la tête du plan du lit, il se renverse sur le ventre; sur le ventre: s'appuie sur les deux mains seul, cherche à se renverser sur le dos sans y réussir. Posture: appuyé sur les deux mains, il se maintient assis. Ne tient pas assis sans appui, tête tenue librement. Préhension: maladroit, pas de pince. Relation avec les objets: joue avec les pieds, masturbation primaire, intérêt pour les objets: sourit à leur vue et tend les mains. Langage: il jase de plaisir, ne connaît pas son nom. Rapport au visage: sourit et rit; sourires indifférenciés. Pas de stéréotypies ni d'auto-agressivité, ni tics.

26.2.66: Pas de rééducation pendant un an. Crises d'épilepsie. Rhino-pharyngite à répétition. Depuis un mois, reprise de la rééducation: tient assis dans la baby-relax, prend peu d'appui rampe en cercle. Suit des yeux; tient la tête et le tronc, et refuse le contact des objets.

18.8.66: Progrès énormes, et bon état général. Tient sa tête; tient assis depuis mai tient debout soutenu par le bassin se met à genoux seul, tend les mains pour se redresser seul. Langage: oui, non, papa, maman. Traitement: lui apprendre

bravo et à se lever seul, lui apprendre à prendre appui aux meubles dont il redoute le contact.

- Fév.67: Enormes progrès continus, se tient debout seul, marche un peu, marche à 4 pattes, saute en lapin, bien coordonné. Léger intérêt pour les adultes et les objets. Dit:"mamaman","papa", fait bravo.
- Nov.67 :Progrès constants avec Mme Canal; prêt à marcher, marche tenu d'une main, manipule les objets.
- 1968 :Acquisition de la marche, très dégourdi.
- 1969 :Chante un air, turbulent, d'autres progrès psychiques sont possibles encore.
- Oct.69: Etat somatique: Bon état général. P.: 19,800 kg. T.: 1,13 m. PC: 47cm. Dentition irrégulière. Testicules ectopiques.
Examen neurologique: Réflexes ostéotendineux vifs et symétriques. Réflexes cutanés plantaires indifférents. Réflexes cutanés abdominaux.⊕ Paires crâniennes normales. Pas de crises.
Examen pragmatique: Mange seul avec la main droite. Propre si on le met sur le pot. Ne sait pas se déshabiller.
Examen psychique: Bonne relation avec les objets qu'il manipule. Commence à parler maman, répète les mots. Bonne affectivité. Instable.

IV - Conclusion

Il s'agit d'un enfant ayant eu un développement normal jusqu'à l'âge de quatre mois où il a eu une anoxie cérébrale prolongée consécutive à un accident de fausse route après un biberon. Il fait un coma de soixante douze heures après lequel on observe une

régression psycho-motrice totale avec hypotonie généralisée et tête ballante. Trois mois plus tard, il s'installe une épilepsie à type de spasmes en flexion .

A l'âge de neuf mois, il est toujours très hypotonique et n'a fait aucun progrès psychomoteur. Il a de nombreuses crises de spasmes en flexion. Les examens paracliniques montrent: un L.C.R. normal, des E.E.G. avec un tracé d'hyparythmie typique s'améliorant après le traitement par l'ACTH; sur les radiographies du crâne, une microcéphalie; à l'Encéphalographie gazeuse, une atrophie corticale périventriculaire bilatérale et corticale gauche.

Il rentre dans le service à l'âge de dix mois. On commence la rééducation sensori motrice deux mois plus tard. Le bilan de départ note des troubles respiratoires et à l'examen neurologique une hypotonie axiale et des membres inférieurs, une hypertonie du membre supérieur droit, par ailleurs il y a une tendance à l'épithotonos lors de la motilité spontanée et une déviation du regard vers la droite. Le niveau psychomoteur est de trois mois.

Après un an de rééducation il arrive à tenir la tête et il y a un début de relation d'objet. Mais on est obligé d'interrompre la rééducation à cause des crises d'épilepsie et de l'état respiratoire (pneumopathie aiguë . Bronchites descendantes).

A l'âge de trois ans, on reprend la rééducation alors qu'il commence à se tenir assis et que l'état général et respiratoire est bon. Il fait des progrès et il arrive à marcher à quatre ans et onze mois. Le niveau psychique est encore à dix mois.

Actuellement, à l'âge de sept ans, il a un excellent état somatique, plus de crises, l'examen neurologique ne montre qu'une hyperéflexie ostéotendineuse des membres inférieurs.

Il fait beaucoup de progrès au point de vue psychique (affectueux, mais instable - dit quelques mots) . cf. p. 140.

o

Observation N°13 - GU. . Fabien
né le 12.2.1964
entré à La Roche Guyon le
20.3.65 - 13 mois, sorti
le 13.5.69 pour San Salva-
dour.

I - Antécédents et histoire de la maladie

Antécédents familiaux: Père, Mère, R.A.S.
- 2 frères, 2 soeurs, en bonne santé.

Antécédents personnels: Grossesse normale
Accouchement à terme. Lors de l'expulsion
l'enfant tombe du lit sur un seau en plas-
tique. P.N. 3,400 kg.

Développement psychomoteur; jusqu'à 2 mois
semblait normal, mais ne souriait pas.

Succion du biberon normale. A trois mois,
déshydratation lors d'une otite: hospitali-
sé pour hypotrophie. A quatre mois, deu-
xième hospitalisation, et placement jusqu'à
8 mois pour hypotrophie. A 9 mois, diagnos-
tic d'hypsarythmie, fait sur la clinique et
l'E.E.G. A 10 mois, cure d'ACTH 40 U. par
jour pendant un mois, qui donne une dispa-
rition clinique des spasmes. Petite modifi-
cation de l'E.E.G. mais réapparition de si-
gnes dès l'arrêt du traitement . Une encé-
phalographie gazeuse est pratiquée en fé-
vrier 65, qui montre: une dilatation des
ventricules, considérable avec atrophie cor-
ticale, il n'y a pas de passage de l'air
sur les sillons de la corticalité soulevant
le diagnostic d'une hydrocéphalie bloquée
non évolutive.

II - Diagnostic Etiologique

Encéphalopathie post traumatique. Maladie
des spasmes en flexion. Retard psychomoteur

Troubles du tonus.

III - Evolution

- Mars 65: A l'entrée. Examen somatique: R.A.S. plagiocéphalie.

Examen neurologique: Réflexes O.T.: rotuliens très vifs; achilléens + vifs à droite. M.S.: tous les réflexes sont vifs à droite. Grasping aux M.S. et aux M.I. Marche automatique. Pas de signe de Moro. Réflexe de redressement pathologique en épisthotonos. Réflexe d'allongement croisé. Triple retrait du membre stimulé. Paires crâniennes: nystagmus, pas de troubles de la déglutition, VIII: audition. Tonus: hypertonie des extenseurs, hypotonie des fléchisseurs. Suspendu par le dos, la tête tombe lourdement; suspendu par le ventre, essai de redressement de la tête; l'asymétrie des troubles du tonus paraît dépendre des réflexes toniques fixés au cou.

On ne peut encore diagnostiquer une hémiplégie. Une crise pendant l'examen, avec flexion forcée; bras en croix plafonnement des yeux, deux à trois mouvements de machonnement, se terminant par un soupir.

Examen pragmatique: Posture: assis: nulle; statique de la tête: nulle; sur le ventre: entre 0 et I. Motilité: aucun mouvement, sauf succion du poing droit sur le dos, ébauche de pédalage sur le ventre se met en épisthotonos. Préhension nulle.

Niveau psychique: Brunet Lézine: 2 mois Compréhension: nulle. Langage: vocalisation au visage. Traitement: 6 Cg de Gardénal.

- 20.4.65: Après A.C.T.H. disparition du torticolis, diminution de la raideur des extenseurs, ne pleure plus à la mimique

Sourit, jase, aucune réaction au visage humain **pendant**.

- 2.5.65: Traitement: A.C.T.H. 20 U par jour. Bon état/ Ne suit pas des yeux, aucun intérêt pour les objets.
- 9.5.65: Programme: stimulation sensorielle; posture des moyens fessiers 30T.Fay par jour. Maintien de la tête zone II et assise. Rouler sur le dos et le ventre.
- 23.5.65: A encore des spasmes en flexion soutenu assis, pas de maintien de tête. Réagit à une présence par gazouillis et sourires.
- 6.6.65: Se retourne du dos sur le ventre par la gauche, rétraction des M.I. inchangés. Agitation incessante, faite de spasmes de torsion, qui aboutissent au retournement. Arrêt de l'A.C.T.H. Le faire manger assis, tenu par la nuque.
- 20.6.65: Torticolis persistant, meilleure tenue de la tête, mais spasme de torsion incessants, n'a plus de spasmes en flexion, pas d'appui sur les mains.
- Juil.65: Excellent état trophique général. N'arrive pas à ramener le M.S.G. en avant; hémiplégie gauche? asymétrie notable.
Tonus au repos: raideur modérée; labile, plus sur les racines et le tronc un épisthotonos; torticolis droit amélioré mais persistant.
Athétose incessante, stéréotypée. Sourire à la vue, gazouille, suit des yeux . Q.I.= 3 à 4 mois pour 17 mois d'âge réel. Traitement: Gardénal 7 Cg - Halopéridol 9 gouttes/j.
- 25.7.65: Essai de Temple Fay
- 5.9.65 : Crise le 27.8.65: apnée au cours d'un repas, fausse route ou crise comitiale? Arrêt de l'Halopéridol.
- 29.10.65: Disparition des spasmes de torsion.

Hémiplégie gauche de + en + nette.
Réagit aux sons.

- 8.1.66: Tient un peu en tailleur, ne rampe pas à gauche; Zone II.
- 26.2.66: Hémiplégie gauche manifeste. Subluxation de la hanche gauche. Progrès moteurs plus qu'intellectuels. **Tête:** contrôle encore imparfait, porte à la bouche. Fait plusieurs crises par jour.
- Août 66: Q.I. Aucune amélioration: ne tourne pas la tête quand on l'appelle, ne prend pas les objets, ne les suit pas du regard. Suit un peu les personnes. Joue avec son pied, rit aux anges. Niveau 4 mois pour 30 mois.
- Sept. 66: Grosse hémiplégie gauche. Très stationnaire, roule partout, début du lapin, rampe en cercle. Maintien de tête, encore imparfait; ne tient pas assis. Est nourri à la cuiller, ne sait pas boire: fausse route.
- 6.11.66: Etat somatique excellent. Etat neurologique peu changé; au M.I.G. déjà ébauche de déformation paralytique en rotation ext. pli inguinal disparu. Les crises continuent: cyanose, ou petites secousses d'une seconde. Développement psychomoteur: il arrive à tourner dans tous les sens sur le ventre et le dos, mais il ne tient pas sa tête. Relation: semble répondre à son nom, gazouille, sourit.
- Avril 67: E.E.G.: tracé de dysrythmie majeure atypique. Traitement: Cortancyl 50 mg/j pendant un mois.
- Mai 67: Rougeole.
- Juil. 67: Le résultat clinique paraît nul et on assiste plutôt à une détérioration psychique et somatique. L'enfant avait l'air d'un beau bébé d'un an, presque normal d'allure. Actuellement, il a une tête d'arriéré manifeste. Amaigris-

sement de 500 g depuis avril. Appétit capricieux. Sociabilité: il ne répond pas à son nom, les gazouillements sont devenus des sons inarticulés, ne s'intéresse à rien, le sourire est de niveau 3 mois d'évolution.

- Fév.67: L'hémiplégie gauche est de plus en plus apparente. Attitude en épisthotonos avec un spasme qui roule à droite sur le ventre d'une manière spasmodique, tient à quatre pattes quelques secondes. Langage et contact avec les personnes et les objets:nuls Il ne suit pas du regard.
- Nov.67: Disparition des crises épileptiques et des mouvements de torsion. Bon contact avec la rééducatrice.
- Fév.69: P.= 13 kg. T.=90 cm. La régression a été complète et l'enfant ne fait partie d'aucun groupe de rééducation. Au point de vue moteur: grabataire; hémiplégie gauche avec petite rétraction et grande raideur malgré le Librium. Langage, activité, contact, presque nuls. Il s'agit d'un grabataire à la limite de l'état végétatif. Transféré à San Salvador.

IV - Conclusion

Il s'agit d'un enfant ayant présenté une maladie des spasmes en flexion à l'âge de huit mois, dont l'étiologie évoquée est celle d'un hématome traumatique à la naissance lors de l'expulsion (avant cet âge il a été hospitalisé pour hypotrophie).

Au moment des crises on fait le diagnostic d'hypsarythmie sur la clinique que confirme l'E.E.G. Une encéphalographie gazeuse montre une atrophie corticale et évoque une hydrocéphalie bloquée du fait du non passage de l'air à la périphérie.

Il rentre dans le service à l'âge de treize

mois. L'examen neurologique note la persistance des réflexes archaïques, des réflexes de défense, un réflexe de redressement en épisthotonos et une asymétrie des troubles du tonus. Le niveau moteur est de trois mois, le niveau psychique est de deux mois au Brunet-Lézine. Il reçoit un traitement continu d'ACTH.

La rééducation sensori motrice est entreprise à dix huit mois; Elle est très gênée par la comitialité. Il arrive à rouler mais ne peut tenir sa tête. Cependant il gazouille et sourit. Mais après une rougeole, on assiste à une détérioration psychique et somatique alors qu'une hémiplégie gauche devient de plus en plus manifeste.

Avant son départ pour San Salvador, il a cinq ans, on pratique un bilan qui montre une régression complète. Il se présente comme un grabataire, hémiplégique très spastique, à la limite de l'état végétatif (contact et activité nuls, sourire indifférencié, cf.p. 138).

o

Observation N° 14 - DU... Eric
né le 29.6.1964
entré à La Roche Guyon le
30.1.66 - 1 an 1/2

I - Antécédents et histoire de la maladie.

Antécédents héréditaires: Mère: Rhésus -
Père: Rhésus +

Antécédents personnels: Premier enfant,
grossesse non désirée.

- Bronchite au 2ème mois de la grossesse avec virage de cuti (pas d'autre traitement qu'un anti-tussique).
- Accouchement: prématuré 8 mois. P.N.: 3,600 kg, cyanose et cri faible, mis en couveuse gros thymus (radiothérapie).
- Hospitalisé à Nice pour pieds bots bilatéraux irréductibles. On constate alors une

paralysie faciale.

- A 1 an 1 mois, hospitalisé à l'hôpital de Le Val à Nice: hydrocéphalie (oedème papillaire bilatéral au F.O.) angiome diffus poignet et main gauche.
- A 1 an 5 mois: ténotomie et plâtre.
- A 1 an 7 mois: on constate des séquelles: pieds équins et creux.

II - Diagnostic Etiologique

Embryopathie probable. Hydrocéphalie. Hémiplégie gauche et paralysie faciale gauche. Pieds bots . Retard psychomoteur.

III - Evolution

- Fév.66: A l'entrée. Examen somatique: Hydrocéphalie: P.C. 51 cm. hypertélorisme, larges sutures, langue malformée et déviée à gauche, et dédoublée quant à l'épaisseur; angiomes multiples: 5ème orteil droit et poignet, cicatrice périnéale: Spina? pieds bots bilatéraux (équins, varus, creux ++, douloureux). Hernie inguinale oblique externe bilatérale.
Examen neurologique: Hémiplégie gauche
Réflexes: vifs et symétriques.
Hoffman + Rossolino + . Tonus: hypotonie généralisée. Strabisme intermittent de l'oeil gauche. Sensibilité normale.
Examen pragmatique: Zone III, station assise nulle, maintien de la tête plus ou moins.
Examen psychique: joue avec les objets et avec ses pieds.
- Mars 66: Pneumopathie segmentaire.
- 25.5.66: Intervention chirurgicale: pose d'une valve de Holter et plâtrage des pieds bots.
Examen para-clinique: toxoplasmose (-)
B.W. (-) cariotype: normal, acide phényl-pyruvique: normal, chromatographie

des acides aminés: (-).

-Août 66: Rougeole sans incidents.

-Sept.66: Bilan fonctionnel: statique: station assise +. Motricité: développement en zone I, roule, rampe, gêné pour la marche à cause du plâtre des M.I. Préhension; pince latéralisation droite. Langage: sons, syllabes, gazouille. Compréhension: comprend le ton et le geste. Autonomie: mange avec une cuiller; mange seul un biscuit.

Affectivité: intérêt et imitation.

Niveau 8 mois pour 25 mois d'âge réel.

-Juil.67: Un an après l'intervention: pas de progrès significatif au point de vue psychomoteur. Etat somatique: bon. Examen neurologique: l'hémiplégie gauche a régressé. Légère asymétrie du visage.

Examen pragmatique: Se tient assis, s'assied tout seul, mis sur le ventre il se relève en s'appuyant sur les coudes, il sait se retourner, il ne rampe pas, mais se déplace sur le dos. Propreté nulle.

-Nov.67: L'enfant est reconnu par Mr D... par le mariage avec la mère. Motricité: rampe, marche à 4 pattes. Reconnaît les personnes. Langage: donne, non.

-Oct.69: Etat somatique: Bon état trophique. P. 17,600. Teint pâle. Testicules ectopiques, petit phimosis. Petite hernie ombilicale. Coeur, Poumons, Foie R.A.S. Circulation collatérale abdominale.

Orthopédie et malformations: Hydrocéphalie. PC: 53 cm. Hypertélorisme.

Pieds bots réduits. Il demeure valgus bilatéral et genu valgus. Subluxation de la hanche droite.

Examen neurologique: Syndrome pyramidal gauche, avec hyper-réflexie et Babinski. Absence de mimique faciale et bou-

che transversale évoquant une paralysie faciale. II - III - VI normaux. X voix rauque, atteinte récurrent ? IX - XI normaux.

Bilan pragmatique: Marche acquise depuis le mois d'Août. Mange seul mais salement. Pas de propreté, le dit, quand c'est déjà fait. Bonne relation avec les objets, sait faire des encastrement. Se sert de ses deux mains. Pas de latéralisation. Langage: fait des associations de mots mais pas de phrases, ayant parfois un aspect d'écholalie. Recherche beaucoup les personnes.

IV - Conclusion.

Il s'agit d'un enfant dont le diagnostic étiologique est incertain (la mère Rh - aurait fait une bronchite au cours du deuxième mois de la grossesse, suivie d'un virage de cuti non traité). Il est né prématurément au huitième mois de la gestation, cyanosé et il a dû être mis en couveuse et traité pour un gros thymus.

Entre un an et dix huit mois, il a été hospitalisé à plusieurs reprises pour une hémiplégie gauche et des pieds bots (pour lesquels on fait une ténotomie) on découvre alors une hydrocéphalie.

Il rentre dans le service, à l'âge de dix neuf mois, l'examen note un périmètre crânien de 51 cm, un hypertélorisme, une langue mal formée, des pieds équins creux. Avingt huit mois on réussit à stabiliser son hydrocéphalie en faisant pratiquer une dérivation du L.C.R. (pose d'une valve de Holter) et on traite les pieds bots (platrage et appareillage). Les examens biologiques pratiqués à cette occasion à la recherche d'une encéphalopathie métabolique ou infectieuse sont négatifs. Son niveau psychomoteur est de sept mois.

Il est rééduqué et se développe harmonieusement. Il arrive à marcher à cinq ans et deux mois, son niveau psychique est alors de deux ans et demi.

Actuellement, à cinq ans et quatre mois, c'est un bel enfant qui a une grande appétence motrice et affective. Il commence à parler (nombreuses associations de mots) il n'est pas encore propre, mais il mange tout seul. Au point de vue neurologique, il a toujours un syndrome pyramidal droit et une paralysie faciale bilatérale, les pieds bots sont toujours appareillés, par ailleurs il a une subluxation du côté parésié. (cf. pour complément d'observation, l'évolution psychique p. 142).

V

ANALYSE DES RESULTATS ET PRONOSTIC

ANALYSE DES RESULTATS ET PRONOSTIC

Pour chaque observation que nous venons de voir, nous avons dégagé dans nos conclusions les facteurs de départ et indiqué le déroulement de la rééducation. Pour chaque cas, nous avons noté et comparé les évolutions motrice et psychique.

Il nous reste à comparer les observations entre elles pour essayer d'interpréter ces résultats.

A) - Les étiologies

Le tableau I réunit les étiologies et les troubles neurologiques et somatiques surajoutés d'emblée à l'arriération. Ce sont si on veut bien les données de départ.

Nous avons été frappés par leurs nombreuses intrications. Ainsi, dans plus de la majorité, pour huit observations, plusieurs causes sont implicables. Pour cinq d'entre elles, on trouve le facteur de Prématurité lié à la souffrance foetale.

Pour un seul cas seulement, elle n'est pas connue. Quant aux troubles surajoutés, ils sont constants et majeurs; une surcharge sensorielle est retrouvée dans un quart des cas.

B) - Les Résultats Globaux

Le tableau suivant (Tableau II) est en quelque sorte le diagramme de la rééducation. On y trouvera les niveaux fonctionnels et psychiques de départ et les niveaux obtenus en fin de rééducation et leur évolution depuis, les résultats globaux et d'autres renseignements

(âge de début de rééducation, la durée et l'âge actuel).

Le temps de Rééducation minimum est de 1 an
Le temps de Rééducation maximum est de 3 ans et demi.

Le recul de l'expérience de la rééducation est de 8 ans et demi.

Les résultats globaux se répartissent selon trois groupes. Sur les quatorze enfants, sept ont acquis la marche dont l'un présente une régression du fait d'une incidence pathologique; cinq sont grabataires dont un est décédé deux ont acquis la station assise et n'ont pas pu dépasser leur handicap neurologique.

C) Analyse des Résultats Moteurs

1 - Importance primordiale des troubles neurologiques existants au départ.

1°/ De la comparaison des cinq échecs totaux, c'est-à-dire des grabataires, grossièrement semblent en cause l'importance des troubles neurologiques et surtout la comitialité ag(gravante retrouvés chez tous ceux-là.

Il s'agit des observations suivantes:

- (1): Comitialité et troubles généraux, trophiques et pulmonaires importants.
- (6): Comitialité aggravante post-traumatique (type hypersarythmie).
- (10): Comitialité aggravante post-méningitique
- (11): Convulsions, atrophie corticale.
- (13): Comitialité post-traumatique (type hypersarythmie).

Notons dans ce groupe un facteur allant toujours de pair, qui est l'état général médiocre.

2°/ Dans les deux cas, n'ayant pu dépasser la station assise, la comitialité est aussi en cause avec l'athétose.

N°des obs.	Etiologies	Diagnostic anatomique	Troubles surajoutés à l'arriération
1	1) Embryopathie polio 2) Prématurité 3) Souffrance post-natale	Anencéphalie	Comitialité Cécité
2	- Prématurité	Atrophie corticale globale	Nanisme
3	1) Héritéité alcoolique 2) Incompatibilité Rh 3) Prématurité	Lésion des noyaux gris centraux	Troubles posturaux Athétose
4	1) Héritéité myopathique ? 2) Encéphalite infect.		Hypotonie (troubles posturaux, labyrinthiques ou proprioceptifs)
5	1) Incompatibilité Rh 2) Prématurité	Lésion Nx gris centraux Atteinte VIII-II	Choréo-athétose Comitialité Surdité - Amblyopie
6	- Hématome extra-dural opéré	Lésion corticale	Syndrome pyramidal G. Comitialité type hypsarythmie - Cécité
7	- Leucodystrophie cérébrale	Macrocéphalie (biop.céréb.nle)	Grande hypotrophie
8	- Embryopathie	Atteinte VIII vestibulaire et II	Retard psycho-moteur simple Nystagmus spontané Amblyopie
9	- Embryopathie	Atteinte VI	Crises oculo-motrices Hypotonie généralisée Sub-Lux hanche, pieds bots
10	- Méningite tubercul.	Lésion corticale	Hémiplégie-Comitialité
11	1) Convulsions 2) A.H.psychiatriques	Atrophie corticale	Hémiplégie droite
12	- Accident de fausse route	Atrophie cérébrale	Comitialité type hypsarythmie
13	- Traumatisme à la naissance	Atrophie corticale	Comitialité type hypsarythmie
14	1) Incompatibilité Rh? 2) Embryopathie? 3) Prématurité	Lésion cérébrale	Hémiplégie gauche Pieds bots, équin creux

Tableau II (suite)

Age début rééduc.	Durée rééducation	Age actuel	Niveau de départ P = psychique M = moteur	Niveau de fin de rééducation	Appréciation globale de la rééducation	Evolution ultérieure
3 A 4 m	3 A	11 +8	M : 7 mois P : 3 mois	M : 12 mois P : 10 mois	Echec total	Grabataire Etat de décérébration
3 A	1 A 1 m	11	M : 7 mois P : 7 mois	M : <u>marche</u> à 4ans 2 mois P : niveau 2 ans	succès	Bonne évolution Q.I. : 65 Scolarité en cours Enurétique Traits caractériels
1 A 6 m	1 A 2 m	11	M : 9 mois P : 7 mois	M : marche à 2 ans 9 mois P : 18 mois		Bonne évolution entravée par l'amblyopie Stéréotypie enfantins
2 A 7 m	4 A	10	M : 3 mois P : 4 mois	M : <u>marche</u> à 6 ans P : 7 mois au B. Lézine	Dissociation des résultats	<u>Psychotique</u> Arrière profonde Ne mange pas seule
3 A 11 m	2 A	9+ 10	M : 10 mois P : 10 mois	M : station assise P : à 5 ans P : 10 mois Régression (crises comitiales)	Echec dans les deux domaines	<u>Grabataire</u> reste assis attaché à une chaise athétosique affectueux, reconnaît les personnes
2 A 8 m	3 A	6+ 9	M : 7 mois P : 4 mois	M : station assise à 4 ans 2 mois P : 4 mois (sourire autistique)	Echec total	<u>Grabataire</u>
1 A	4 A	7	M : 3 semaines P : 3 semaines	M : marche à 4 ans et 11 mois	Réussite	Turbulent, Psychique: comprend les ordres simples, évolue encore quelques mots
1 A 6 m	2 A	5+ 9	M : 3 mois P : 2 mois	M : 8 mois P : 5 mois	Echec dans les deux domaines	<u>Grabataire</u> Très grosse arriération
2 A 4 m	3 A	5+ 4	M : 4 mois P : 7 mois	M : marche à 5a2m P : 2 ans ½	Succès	Rééducation en cours Langage-Associé.mots

Tableau III

	Facteurs d'échec de la rééducation	Troubles apparus malgré la rééducation
I	Quelques crises d'épilepsie Troubles somatiques importants (épisodes pulmonaires chroniques - troubles trophiques, cachexie pro- gressive)	Hypotonie généralisée Babinski droit (Décès)
2	Néant	Néant
3	Comitialité (Etat de mal gravissime avec troubles végétatifs, puis cri- ses espacées	Athétose Crises de spasmes de torsion
4	Myopathie évolutive	Perte de tous les progrès mo- teurs en particulier de la marche - Pas de régression psychique vraie
5	Crises d'épilepsie	Athétose (Echec moteur et psychique)
6	Atrophie cérébrale évolutive	Evolution démentielle post- traumatique
7	Néant	Néant
8	Néant	Néant
9	Néant	Néant
10	Crises d'épilepsie pendant 9 mois. Coqueluche	Athétose après la coqueluche absence de progrès
11	Troubles neurologiques très impor- tants et progressifs	Absence de progrès
12	Néant	Néant
13	Troubles neurologiques très gra- ves au départ. Crises comitiales fréquentes d'hyp- sarythmie majeure	Echec total - régression
14	Néant	Néant

Il s'agit des observations:

(3): handicap neurologique: athétose et épilepsie.

(5): choréo-athétose.

3° / La comparaison des enfants ayant acquis la marche fait d'emblée ressortir qu'il s'agit d'enfants ne présentant pas de gros handicaps neurologiques.

Telles sont les observations suivantes:

(14): Handicap périphérique, petits signes neurologiques.

(8): Simple retard psycho-moteur sans troubles neurologiques.

(7): Hypotrophie généralisée sans troubles moteurs.

(4): Troubles de tonus isolés.

(9): Petit mal et hypotonie généralisée.

(2): Nanisme, atrophie corticale mais pas de troubles moteurs.

(12): Seul comitial de ce groupe ayant eu un syndrome de West.

2° - Analyse des facteurs intervenant sur le cours de la Rééducation -

Notons que les enfants ont commencé à progresser dès que l'état général s'est stabilisé.

Nous avons constaté :

a) Grance incidence de l'évolution neurologique.

Le tableau III ci-après, permettra de juger dans chaque cas l'incidence de la clinique et de l'évolution neurologique correspondante sur le cours de la rééducation. Ces éléments corroborent les commentaires qui suivent:

La Comitialité est le plus grand obstacle à la rééducation. Après elle c'est l'Athétose qui gênera le plus celle-ci. Dans un cas

malheureux, c'est l'apparition d'une Myopathie évolutive qui compromet les résultats acquis.

b) Pas d'incidence de causes affectives .

Remarquons que nous n'avons pas trouvé de régression ou d'arrêt de l'évolution motrice qui soit imputable à une cause affective. Ceci peut-être dû au fait qu'il y a toujours eu une stabilité du personnel de rééducation pendant ces huit années et que par conséquent il n'y a pas eu de perte d'objet trop vivement ressentie pour entraîner chez les enfants un manque d'évolution ou une nette régression. On peut aussi évoquer le bas niveau de ces enfants et notre système hospitalier qui, pour des raisons matérielles et pratiques, a toujours dû renoncer à une prise en charge réalisant un substitut unique de l'image maternelle. Pour quelques cas : (3), (4), (7), (8), (14), on retrouve la notion classique en psycho-pédagogie selon laquelle "on s'intéresse aux enfants intéressants", c'est-à-dire valorisants.

c) Pas d'incidence du niveau psychique de départ .

Au sujet des deux observations (2) et (12), notons que le niveau psychique très bas au départ n'est pas un handicap pour le développement moteur, quand il ne s'accompagne pas de troubles neurologiques importants.

3 - Notion d'âge limite pour l'acquisition de la marche.

Si nous nous intéressons à l'âge d'acquisition de la marche, nous voyons nos résultats coïncider avec les hypothèses de T. Fay, selon lesquelles la plasticité cérébrale est accessible au conditionnement pendant les six premières années de la vie qui correspondent à la maturation neurologique, et aussi avec une statistique en cours au C.E.S.A.P.

En effet, nos résultats sont les suivants: âge d'acquisition de la marche, minimum 2 ans, 9 mois, maximum 6 ans (mais l'enfant est psychotique). Notre moyenne est de 4 ans et 7 mois.

Il semble donc se vérifier que si la marche n'a pas eu lieu à six ans, elle n'aura presque jamais lieu. Et pourquoi?

On peut évoquer la plasticité du système nerveux pour l'expliquer. Comme on peut aussi mais dans une plus faible mesure, suggérer qu'à cet âge-là, il y a un renoncement psychologique, c'est l'organisation d'une vie vécue comme grabataire et qui ne voit pas d'intérêt à la conquête de son autonomie.

Par ailleurs, notons les difficultés de manipulation pour le personnel quand les enfants sont grands et lourds.

Il nous semble que le conditionnement aboutissant à la marche reste au niveau des centres moteurs inférieurs, comme on le voit sur la moitié des cas cités (les deux cas à psychisme très réduit, inférieur au niveau psychique d'un enfant normal de douze mois) et le cas de psychose-arriération. Les trois autres cas ont développé un niveau psychique parallèlement et ont évolué depuis jusqu'à la débilité moyenne.

D - Analyse des Résultats Psychiques

Nous garderons les trois groupes isolés à partir des résultats moteurs. Nous verrons dans chaque groupe les différents niveaux de développement psychique atteints par les enfants. Mieux que des tests chiifrés, nous avons préféré interroger le personnel qui a donné les soins aux enfants. Ainsi renseignés sur les possibilités réelles des enfants par comparaison avec les échelles de Gesell, nous pouvons donner le niveau probable de l'enfant de la manière la plus sûre.

1° / Chez les grabataires, c'est évident, le niveau psychique a peu évolué.

(1) Au départ: sourit et pleure. Ensuite, reconnaît les personnes à la voix. L'interview de la surveillante est plus significatif, montrant chez cet enfant une toute petite lueur. Très crispée à l'arrivée, souriait souvent par la suite quand on l'appelait. Il ne fallait pas s'énervier pour la faire manger il fallait la caresser. Donc sensible au son.

(6) Etat désastreux à l'arrivée - On pensait; il mourra. Il s'est dégradé petit à petit. Il n'était pas fameux quand il est parti: presque semi-comateux.

Donc, au départ: sourire spontané - niveau 3 mois. Puis régression totale à cause d'un état de décérébration.

(10) dit "Dédé" - Mordait très souvent - comprenait qu'on ne le voulait pas. Il demeure actuellement un tout petit éveil. Niveau de départ: 10 mois (mange un gâteau). Actuellement: idem - plutôt non progrès que régression.

(11) Enfant qualifiée écoeurante, toujours baveuse, suçant ses mains. Intéressante, attirante, parce qu'elle avait le type persan. Elle connaissait bien la surveillante. Aimait le contact et que l'on s'occupe d'elle. Faisait du bruit. Niveau de départ: sourire autistique - 4 mois. Niveau actuel: 5 mois.

(13) C'était à l'entrée un très beau bébé de 13 mois, avec un beau visage. On l'aimait bien sous-entendu "tant il était beau". Ceci est frappant car l'évolution a été imprévue. L'aspect a changé avec le temps: c'est devenu une tête d'idiot avec une peau très sèche - psychotique - se mettait les doigts dans les yeux. Niveau de départ: 4 mois. Fin de rééducation: même niveau.

2°/ Les deux athétosiques tenant assis ont acquis des niveaux psychiques différents.

(3) La surveillante se rappelle de Ghisou à l'arrivée: elle n'était pas très brillante. Pleurait beaucoup à la rééducation à cause des raideurs articulaires. Sa tête tombait toujours entre ses deux jambes à cause de son hypotonie. Elle a fait des progrès moteurs - toujours en rééducation - Elle n'est pas perfectible à cause de son athétose et peut-être aussi de son épilepsie. Mais au point de vue psychique, la rééducation l'a dégrossie. Elle connaît actuellement les parties de son corps. Elle voudrait refaire avec les plus jeunes enfants les mouvements passifs qu'on lui fait faire. Elle aime qu'on la rééduque. Elle a manifesté très tôt ses sentiments. Jalouse et revendicative d'affection. Très excessive, avec des manifestations explosives. Elle embrasse volontiers, parle beaucoup. Mais elle est odieuse parfois à cause d'une coprolalie compulsive: "A la poubelle, Canale (Mme Canale est sa rééducatrice) - Nom de Dieu - Ça sent la merde ici ", allant de pair avec son attirance pour les choses sales. Jeux fécaux. Coléreuse et par moment obséquieuse: "on dit merci - voulez-vous s'il vous plaît". Remercie avec un beau sourire. Serait même gracieuse. Donc le langage est riche. Niveau de départ: 12 mots. Sourit. Automatisme. Actuellement; langage acquis.

(5) Très bel enfant à la peau mate - aux yeux marrons - très typé. Il avait une lueur dans les yeux, mais c'était plutôt une illusion du premier moment, toujours les mains dans la bouche. Niveau de départ: inférieur à 3 mois. Niveau en fin de rééducation: 28 semaines (joue avec pieds et mains).

3°/ Parmi ceux ayant acquis la marche, deux ne sont pas bien développés psychiquement: le (2) et le (9).

(2) Passé d'abord inaperçu à l'arrivée, car il était petit et jeune. Il a manifesté des préférences pour certaines personnes. Il grimait sur le dos d'une infirmière qu'il connaissait bien. Maintenant, il obéit à un ordre simple. Il aime qu'on le chatouille et que l'on joue avec lui. Appelé Minus à cause de son nanisme, il est sympathique car il est harmonieux. On pense à un petit singe à cause de son agilité, de son sourire qui est plutôt une grimace. Humeur euphorique. Niveau de départ: riait pour de fortes excitations proprioceptives. Fin de rééducation: Sociabilité 9 mois au Brunet-Lézine. Presque propre. Comprend des ordres simples.

(9) Jacquotte. Grande idiote dit la surveillante. N'a jamais souri. Elle ne manifestait que pour manger, elle régurgitait. Elle n'a fait aucun cas du changement de personnes à la rééducation. Elle avait plus de contact avec les objets qu'avec les personnes. C'est la seule arriération psychose. Niveau psychique après 7 ans de rééducation: 7 mois au Brunet-Lézine.

12) Charlie a bien évolué. Appelé Noiraud par le médecin de la ville, c'est un petit Martiniquais. Bon contact. Touche à tout. Comprend quand on le gronde. Prehension développée. A un niveau psychique en rapport avec les progrès moteurs et se développant encore mais lentement. Pas de langage. On peut espérer encore de petits progrès. Fin de rééducation: 10 mois au Gesel. Actuellement dit maman et quelques mots.

- Les enfants dont il nous reste
à nous entretenir sont les plus intéressants
et certainement le couronnement des efforts
de l'équipe.

Pourtant, nous allons commencer par parler d'un cas triste, celui de Daniel SI. (4) dont l'avenir très proche ne peut être que la mort. En effet, depuis quatre ans, son état empire.

Cet enfant qui marchait ne peut plus que tenir assis. Mais voyons son histoire à travers son évolution psychique.

Il était très bas à l'arrivée, dit la surveillante. Les progrès ont été notoires quand il a marché. Il était très mignon. Il voulait manger "tout seul". On l'appelait "gros mollet" et on remarquait qu'il se tournait très difficilement. A l'âge de 8 ans, il a été scolarisé. Il aimait les petits travaux manuels. Il a cessé de marcher il y a un an. Il disait "va tomber". On a découvert chez lui une myopathie pseudo-hypertrophique. Il a toujours eu une bradypsychie, mais il est doux, gentil et il comprend les allées et venues dans le service. Il demande au personnel "tu étais de repos, hier?". Il est vexé du pipi dans sa culotte. Il n'aime pas être grondé. Il est propre si on le met systématiquement sur le pot.

D'après la surveillante, on n'a pas fait de tests psychologiques lors du maximum de son évolution. Actuellement, cette vie de semi-grabataire ne lui permet pas de poursuivre son évolution psychologique. Il est très affectueux, très sociable. Il crie quand il croit que l'on fait mal aux petits. Bref, c'est un enfant très attachant. Malgré son assez bon niveau, il ne semble pas très conscient de sa déchéance progressive.

(8) Gabriel, dit Kiki, a actuellement onze ans. Il a marché à 2 ans 9 mois, en même temps qu'il jargonnait. Mais il a fallu le faire manger jusqu'à 6 ans. Mignon, propre, délicat il a toujours été aimé par quelqu'un. Il était beau à l'arrivée, bien habillé, cependant que la famille ne s'est plus manifestée, la mère demandant une seule fois par écrit des "nouvelles de cet enfant là". Il suce ses doigts. Très gêné par son nystagmus. Depuis qu'il a des lunettes, cela lui donne un petit

air intellectuel. Il est passé par une phase de difficultés caractérielles, lorsqu'on l'a mis dans un petit groupe de grands, autonomes comme lui. Peut-être lui a-t-il manqué le maternage abondant des infirmières. Actuellement, il s'est épris d'affection pour Dany, une petite fille quadriplégique, mais qui parle. Il la fait manger et la promène dans le parc. Il a été en classe. Actuellement, il en est à la lecture syllabique. Stéréotypies. Tendance à l'isolement, en rapport avec son amblyopie. Jeux solitaires. Mais c'est une réussite.

(7) Mais celui que tout le monde appelle la réussite de la maison, c'est Bernard. Les photos d'entrée et celles de maintenant sont significatives. Tout le monde allait voir ce phénomène: ce n'était plus l'époque, mais l'on se demandait s'il ne sortait pas des camps. On a pensé qu'il avait été envoyé pour mourir. Puis il a grossi, tout seul dans son lit. Il avait la volonté de se mouvoir, il reconnaissait très tôt la seringue. C'était un petit cochon, il mâchonnait et régurgitait. C'était un goinfre: il avalait très vite, il avait toujours faim. Il rotait. Actuellement, il est rassasié, dit la surveillante. Mais, par contre, il manifeste une demande affective très grande. Il fait partie d'un groupe de grands. Il va en classe, à l'école du village. Il lit couramment. Mais il est caractériel et énurétique. Son Q.I. est des meilleurs: 65. C'est la réussite de la maison.

(14) Enfin terminons sur une réussite récente puisque Eric D. marche depuis peu. Très capricieux, car il est chouchuté et cajolé par tout le monde. Au début c'était un bébé souriant qu'il a fallu plâtrer, puis appareiller. Il ne pouvait tenir assis avec sa grosse tête d'hydrocéphale. Actuellement, il connaît tout le monde dans le service, appe-

lant chacun par son nom propre. Il est très éveillé. Son langage est fait de phrases de trois mots. Très avide. C'est un enfant très gratifiant.

Nous voyons donc que sur quatorze enfants, cinq seulement ont atteint le niveau de la débilité moyenne. Aucun ne le dépasse.

Mais plus que le niveau atteint, c'est le devenir même de ces enfants qui nous intéresse. Un seul sur quatorze est psychotique. Donc, notre institution a su éviter l'écueil de l'hospitalisme. C'est donc qu'à travers la rééducation, les enfants ont été bien maternés. Par contre, il est frappant de constater qu'ils ont tous des traits caractériels opposition, agressivité, colères. Ils ont été des enfants que l'on a aimés, chéris, remerciés d'être aussi gratifiants et ils sont devenus, malgré nous, récalcitrants. Entre deux maux qu'on aurait pu craindre, la psychose et le déséquilibre, c'est quand même le moindre que l'on peut constater.

F) - Analyse comparée des Développements Moteurs et Psychiques.

Nous dirons que le parallélisme des deux développements n'est pas constant, dans un tiers des cas seulement (14), (8), (7), (4), les évolutions ont été parallèles et harmonieuses. Ce sont les cas qui étaient les moins grevés par les surcharges neurologiques.

Pour un second tiers, les évolutions ont été dissociées pour (9), (5), (2), (12), c'est-à-dire que l'évolution psychique a été moindre que les progrès moteurs. Sauf pour le (3) qui s'avère très particulier, les troubles neurologiques (athétose) ont permis une très bonne évolution mentale et du langage, mais ont empêché l'acquisition de la marche. Enfin, un troisième tiers, les cas (10), (11), (13), (6) (1), les résultats sont lamentables et il y a

eu parallélisme dans l'inéducabilité: l'arriération et les troubles neurologiques et sensoriels étaient trop graves pour permettre quoi que ce soit.

F) - Le Pronostic

L'analyse des résultats nous conduit à nous interroger sur le pronostic de la rééducation. Le pronostic immédiat dépend de manière toute évidente de l'état somatique, les enfants ne bénéficiant de la rééducation que lorsque celui-ci se stabilise. C'est le cas de Placide (obs 3) où, pendant trois années, il n'y eut pas de progrès à cause d'un mauvais état général. On ne peut que constater combien le pronostic à long terme est incertain. Ce n'est pas la sommation des étiologies retrouvée chez tous nos enfants dont la moyenne générale est de deux étiologies surajoutées, qui est en soi un facteur de mauvais pronostic, mais bien plutôt la gravité d'un ictère nucléaire provoquant une athétose dont l'importance est déterminante sur l'évolution de la rééducation, comme cela apparaît dans beaucoup de nos observations. Cependant il semble que le plus à craindre soit l'épilepsie non contrôlée, qui se déclare au cours de la maturation cérébrale (c'est le cas de Carl, obs I) elle compromet alors les résultats acquis et l'évolution ultérieure. C'est avec elle que se joue véritablement le devenir de certains enfants. Disons encore que les handicaps périphériques bien traités n'aggravent pas le pronostic.

Il faut donc beaucoup d'humilité et de patience dans la rééducation qui n'est pas le moyen miracle. Il faut la commencer tôt et la poursuivre patiemment sans idées préconçues, de cette sorte on ne laissera pas passer le moment favorable de la neurogénèse et de la psychogénèse. Ce sont les deux conditions indispensables si on veut pouvoir sauver ce qui peut l'être.

Cependant devant les réussites imprévues (rappelons Bernard, obs7), on peut se poser la question de savoir si ceux qui ont marché n'auraient pas marché de toute façon, car il y a des exemples à l'hôpital, peu nombreux en vérité, d'enfants ayant marché sans rééducation. C'est-à-dire de sa valeur spécifique en tant que moyen d'action elle-même.

Nous verrons dans le chapitre suivant, en envisageant l'aspect Institutionnel de cette expérience de rééducation poursuivie pendant huit années, que sa valeur non spécifique s'exprime surtout en fonction de la tolérance du milieu pour l'enfant anormal.

VI

LE POINT DE VUE INSTITUTIONNEL

LE POINT DE VUE INSTITUTIONNEL

1 - Insertion de la Rééducation dans les structures existantes -

On peut dire et écrire qu'il s'est passé quelque chose à La Roche-Guyon depuis que la Rééducation Sensori-Motrice fut décidée et mise sur pied. Elle est venue bousculer la manière dont on regardait ces enfants. Elle est entrée dans la structure de l'Institution en changeant l'emploi du temps. La rééducation s'insérait dans les périodes creuses, entre les repas et les soins indispensables d'hygiène, remettant en cause la routine du seul nursing pratiqué jusque là. Les personnes choisies comme rééducatrices avaient été volontaires et se trouvaient de cette manière, isolées du groupe soignant, sous-entendu des tâches ménagères et des soins "pipi-caca". Il y eut donc à leur égard une réaction d'inquiétude jalouse. Mais le travail s'organisa et petit à petit, les progrès ne restèrent pas en salle de rééducation. Leurs péripéties furent commentées et les premiers résultats soulevèrent un intérêt parmi ceux qui ne rééduquaient pas et qui bientôt, participèrent à ce nouvel état d'esprit.

2 - Entretien avec les Rééducatrices -

Nous avons pu nous entretenir avec les deux premières rééducatrices qui font figure de pionnières, de la manière dont elle ont vécu cette rééducation. Toutes les deux étaient motivées par le désir d'apprendre. Aussi se sont-elles très enrichies du contact régulier avec le médecin de Rééducation Fonctionnelle.

Toutes les deux voulaient devenir infirmières. La première a dû cependant se retirer à la lingerie à la suite d'un lumbago (1). La deuxième étudie toujours dans ce sens, et voudrait bien continuer ses découvertes dans d'autres milieux, comme la Chirurgie. De plus, étant très affectée de ne pas avoir eu d'enfant, elle a trouvé dans ce travail un moyen de sublimer son instinct maternel (2).

Sans contradiction avec le travail accompli nous constatons que leur vocation découverte se double de désirs personnels de s'élever et non de rester dans un apostolat. Par ailleurs nous avons été frappés par la manière assez peu sensible et plutôt technique dont toutes les deux nous ont parlé des enfants rééduqués. Elles semblaient attacher plus d'importance aux progrès comme la méthode les codifie, qu'à leurs sentiments, scotomisant apparemment (pudeur?) leur affection particulière pour certains d'entre eux.

Ainsi, nous semble-t-il qu'il y a une concordance très nette pour une rééducatrice, entre son désir de cerner, de rationaliser, selon une quête un peu obsessionnelle et cette méthode de rééducation qui s'y prête.

3 - Le Point de vue psychiatrique -

Le médecin-rééducateur était au départ très convaincu de la valeur spécifique de la méthode de T. Fay. La croyant capable d'agir sur ce qu'il reste de neurones pour conditionner progressivement une organisation neurologique secondaire. Et, fait très précieux, pour les enfants encéphalopathes présentant à la fois une I.M.C. et une arriération, la méthode ne demandait pas leur coopération. Le recul de huit années a démystifié la méthode

(1) Nous notons avec plaisir que depuis que nous avons rédigé ces lignes, celle-ci est revenue à la rééducation.

(2) Nous notons également avec plaisir qu'elle va bientôt être mère.

de T. Fay. D'abord très vite, on a utilisé avec elle d'autres méthodes en accordant beaucoup d'importance à la stimulation sensorielle. Ensuite, le fait important qu'il faut **reconnaître**, c'est que sous les effets de la rééducation, l'Institution a beaucoup changé, en ce sens qu'elle introduisit des rapports nouveaux entre le personnel et les enfants d'une part, et le personnel et les médecins d'autre part.

a) La relation avec les enfants -

Elle a donc eu pour premier effet de réduire la distance entre le personnel adulte et les enfants. Elle a été le bon moyen de rompre le vide et le désespoir qui entouraient ces enfants. Ce fut un bon moyen, car cette méthode qui est systématique et ordonnée, a en même temps réassuré le personnel. En voulant rééduquer la motricité, on manipulait beaucoup l'enfant, on le touchait, on le stimulait, on lui parlait. Si de vrais rapports n'étaient pas d'emblée établis, on attendait l'établissement d'une relation, et en tout cas, on l'espérait et ceci est énorme. Ainsi, en s'occupant le plus possible des enfants, on leur permit de se révéler et les connaissant mieux, de les aimer davantage. Cette meilleure prise en charge des enfants à partir de la rééducation, n'est rien d'autre qu'une forme de maternage, qui ne porte pas son nom et qui s'ignore. C'est un "maternage savant", mais qui a permis d'enfreindre les répugnances pour donner aux enfants un peu d'affection. C'est là pour le psychiatre le plus heureux effet de la rééducation. Il n'est d'ailleurs que de rappeler le nouveau service de l'Hôpital ouvert en juin 1969 et qui attend encore au moment où nous rédigeons ces lignes, la création d'une équipe stable de rééducateurs. Ici, et espérons-le, pas pour longtemps, les enfants sont encore parqués dans des lits-cages, amorphes, recroquevillés, affligeants par leur

infirmité et leur histoire (1).

b) L'établissement de l'équipe -

Mais, non seulement utile aux enfants, la rééducation fut bénéfique à toute la partie soignante du personnel qui, à partir d'elle, a formé une équipe . Celle-ci est unie par le travail et l'espoir, si bien que la maison n'est pas un lieu d'exclusion pour les petits malades pour lesquels le médecin ne peut rien mais au contraire, un milieu de vie la plus chaleureuse et tolérant possible.

c) Le changement de l'institution -

Nous concluerons donc que, par l'intermédiaire de la rééducation sensori-motrice telle qu'elle a eu lieu à la Roche-Guyon, c'est-à-dire avec des moyens matériels très modestes, avec un personnel non spécialisé au départ, mais consciencieux et volontaire, on a réussi à médicaliser et par-là même à changer les positions fondamentales de chacun sur le grave problème que pose l'existence et la survie de ces enfants. Car la vie de ces enfants dans l'hôpital nous renvoie à nous-mêmes, l'absurdité de leur existence posant le problème de notre propre existence, sous le rapport de l'homme, de son corps, et du monde, en deçà de tout jugement et de tout concept. De là, l'angoisse que nous ressentons comme une atteinte à notre propre intégrité corporelle au contact de ces enfants. Nous ne pouvons la dépasser qu'en acceptant bravement de faire face.

(1) Ceci n'est plus vrai au moment où nous mettons sous presse. Depuis l'arrivée d'une kinésithérapeute en décembre 1969, uniquement réservée au nouveau service et plein temps; la rééducation sensori-motrice y est entreprise avec la participation du personnel soignant le plus jeune, et celle-ci est à la base d'une saine émulation avec le service le plus ancien.

Ici, l'Institution s'est transformée dans ce sens; la rééducation lui a permis en quelque sorte de se repenser. Elle fût le révélateur qui a permis de voir ces enfants avec un oeil nouveau. Cette expérience faite, libérant ainsi les enfants, a donné à l'Institution un esprit différent et surtout une plus grande disponibilité. A tel point qu'elle est prête à s'ouvrir à d'autres tentatives . Ce fut le cas, lors de la création du groupe des grands, dont font maintenant partie deux des enfants cités, Bernard et Kiki, un noyau autonome au sein de l'Hôpital. Les activités y sont dirigées et les meilleurs d'entre eux vont à l' école du village.

VII

C O N C L U S I O N S

Nous avons été les témoins de l'oeuvre qui a été entreprise à la Roche Guyon depuis huit ans pour mener à bien la Rééducation Sensori Motrice d'enfants encéphalopathes .

Les promoteurs s'inspirèrent de la méthode du neuro-chirurgien Temple Fay qui avait l'avantage d'être simple et facile à manier et qui pouvait être utilisée par un personnel soignant non spécialisé au préalable cependant on utilisa chaque fois que c'était utile, des variantes d'autres méthodes (Bobath - Kabat - Tardieu).

Nous avons présenté l'étude longitudinale de quatorze enfants ainsi rééduqués. Nous avons pu les classer après l'analyse des résultats moteurs, en trois groupes, ceux qui marchent (7 cas) ceux qui ont acquis la station assise (2 cas) et ceux qui sont demeurés grabataires (5 cas). Les échecs sont imputables à l'importance des troubles neurologiques, à la comitialité et à la médiocrité de l'état général surajoutés à l'arriération. Chez tous ces enfants, on peut trouver des étiologies multiples à l'origine de leur état, mais celles-ci n'ont pas une influence particulière sur le cours de la rééducation. Seule exception: l'incompatibilité Rh responsable de l'ictère nucléaire qui provoque des séquelles d'athétose d'un pronostic fâcheux. Mais le facteur pathologique prépondérant qui a une incidence sur le cours de la rééducation, est bien la comitialité qui apparaît au cours de la maturation du système

nerveux: elle est responsable d'importantes régressions psycho-motrices.

L'évolution psychique est elle aussi dépendante de l'importance des troubles surajoutés à l'arriération (état général, comitialité, troubles sensoriels).

Les facteurs de débilité somatique (hypotrophie, rachitisme, etc..) sont de moins mauvais pronostic qu'on ne le croit au départ. En effet, à la longue, quand ils ne s'accompagnent pas de troubles neurologiques majeurs ils aboutissent aux meilleurs résultats (obs. 7).

Enfin, il nous a fallu remarquer que nous n'avons qu'un enfant psychotique pour huit enfants à déficience moins grave (donc nous avons pu éviter l'écueil de l'hospitalisme institutionnel et de la détérioration asilaire), mais par contre ils présentent des traits caractériels. Nous nous sommes demandés si ceux-ci n'étaient pas imputables à l'institutionnalisation. Chaque enfant est multimaternel, puisque dans la même journée six personnes s'occupent de lui pour les soins (lever, bain, repas, rééducation, repas, sieste, goûter, rééducation, repas, coucher) et que la personne chargée spécialement de le mater et qui doit s'en occuper préférentiellement pour lui donner la meilleure image maternelle, le partage encore avec quatre autres enfants. Malgré toute la bonne volonté et le maximum de personnel récemment employé à l'hôpital, il ne peut en être autrement avec le système alternant des équipes.

Ce recul de huit années et l'expérience qu'il a apporté aux rééducateurs, ne peut que nous confirmer dans l'incertitude du pronostic de la rééducation. Nous avons montré que l'athétose est difficile à rééduquer, mais que de loin, c'est la comitialité survenant en cours de rééducation qui est le facteur gré-

vant le plus celle-ci. Au départ, le pronostic est en rapport avec l'état général; dès que celui-ci s'améliore, la rééducation devient prometteuse. Nous retiendrons que la seule attitude adoptable est une rééducation précoce, c'est-à-dire avant l'âge de six ans; aussi dès que l'état général le permet, on doit l'entreprendre systématiquement et la poursuivre avec persévérance.

Quant à nous, ce qui nous a frappé le plus, c'est l'ambiance. Les enfants sont non seulement bien tenus, mais ont un air heureux et, aussi socialisés que leur état semble le permettre. Ils sourient volontiers et ils recherchent le contact. Dans l'attitude du personnel soignant, on sent un bon entrain, et il semble que tous les efforts faits concourent à abstraire l'angoisse que provoque ordinairement la vue de ces enfants et finalement, à relever la dignité de tous. C'est dire encore que nous sentons ici une bonne tolérance de ces enfants si disgrâciés. C'est pourquoi, nous avons essayé de montrer dans un chapitre séparé, que cette "aventure" de rééducation a non seulement apporté aux enfants un mieux être physique et psychique, mais qu'elle a eu surtout des répercussions sur l'institution elle-même, qui s'est elle aussi, peu à peu transformée. Les gens sceptiques se sont ralliés et un vrai travail d'équipe s'est cristallisé autour de la rééducation.

C'est parce que cette méthode était commode voire obsessionnalisante qu'elle a été un bon outil. On s'est accroché à elle, et grâce à elle, les rapports avec les enfants se sont transformés. Quitte un peu à démystifier les méthodes, nous concluons que non seulement elles permettent d'entretenir un meilleur état physiologique (relaxation, lutte contre les rétractions tendineuses, prévention des escarres, amélioration du péristaltisme intestinal stimulation musculaire, etc..) et favorisent

le développement moteur, mais qu'elles sont un excellent moyen de maternage pour ces enfants peu gratifiants au départ. En conclusion il ressort de notre étude que cette méthode de rééducation sensori-motrice est intéressante à retenir, tant pour ses résultats non spécifiques que pour les résultats spécifiques que l'on peut en attendre.

-:-

Vu :

Le Président :

Signé : L. MICHAUX

Vu :

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine :

Signé : G. BROUET

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLETT

TABLE DES MATIERES

ET

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

AGASSIE

"Les encéphalopathies"

Courrier du C.I.E. oct-déc.1951

BELEY

L'enfant arriéré en face de l'internement
Enfance. mars-avril 1956, 2, p.31.

BERGERON

Les manifestations motrices chez l'enfant
de la naissance à 3 mois.

Paris, Hermann, 1947.

BERGERON

Psychologie du premier âge

Paris, P.U.F. 1961.

BOBATH

Spastic paralysis treatment by use of re-
flex inhibition

Brit. J. of. Phys. Med. 1952, 15, pp.5-107

BOUCHARLAT J.- RIVAL N.

Avenir éloigné des enfants exanguinotrans-
fusés pour incompatibilité foetomaternelle
(à propos de 110 observations).

Rev. neuropsychiatr. infant. hyg. mentale
enfance, oct-nov. 1966, 16, n°10-11, pp.
807-815.

CASTETS B.

Réflexions sur les états de débilité pro-
fonde.

Information psychiatrique, fév.1967, n°2,
pp.119-130.

COLLI GRISONI

Rééducation motrice de la première enfance
de sujets atteints d'encéphalopathies in-
fantiles

Courrier du C.I.E. 1954, 4, p.55.

CONSTANTINIDIS

Les facteurs héréditaires dans le dévelop-
pement des ariérations mentales

La psychiatrie de l'enfant, 1962, 5, 1,
pp.1-42.

C.T.N.E.A.I.

Les arriérés profonds.

Rapport présenté à Monsieur le Ministre
des Affaires Sociales. Juin 1967. Mont-
pellier, I.N.S.E.R.M.U.70, 1967, 20 p.

DESCHAUX P., BENOIT I., AUSSAGUEL S.

L'action de l'acide glutamique chez
les débiles mentales profonds .

Revue du Praticien, avril 1953, 3, p.831

DELAY J., PICHOT P.

Acide glutamique et quotient intellec-
tuel.

Bulletin de l'Académie de Médecine,
1951, 20, p.2.

DUPRE, MERKLEW

La débilité motrice.

Congrès Neurologie et Aliénation de Lan-
gue Française. Nantes 1909.

DOUSSINET P.

La débilité profonde semi-éducable, dé-
finition, possibilité, conditions et
limites de son éducatibilité.

Informations sociales, oct-nov. 1958,
12, n° 9/10, p.33.

DUCHE D.J.

Les conséquences éloignées de la réani-
mation du nouveau-né (en collab. avec
le Professeur Turpin).

XIVème Congrès des Pédiatres de Langue
Française - Bruxelles mai 1953. Communi-
cation à l'Académie de Médecine.

DUCHE D.J.

Arriération affective.

La Médecine Infantile, nov.1963, N° 9
pp.517-522.

DUCHE D.J.

A propos de la rééducation psychomotrice
en collab. avec L. Michaux , P. Chailly-
Bert, F. Plas, S. Masson.

La Presse Médicale, I. 28 nov.1964, pp.
3037-3041 - II. 5 déc.1964, pp3123-3128

DUCHE D.J.

La marée montante des encéphalopathies profonds.

Ecole des Parents. 1965, n° 8, pp.6-10
et Immex, juin 1965, pp.427-435.

DUCHE D.J.

Prendre en charge les débiles profonds,
en collab. avec S. Daum, C. Koupernik,
et S. Thieffry

Le Concours Médical, 30 avril 1966,
n° 18, pp.3119-3129.

DUCHE D.J.

Conduite à tenir en face des encéphalopathes profonds .

Entretiens de Bichat, octobre 1966.

DUCHE D.J., LORTHOLARY O.

Les arriérés profonds psychotiques. Les
traits psychotiques des arriérés profonds .

in Ier Congrès de l'Association Internationale
pour l'étude scientifique de
l'Arriération Mentale. Montpellier 12-
20 septembre 1967. Comptes-rendus, Reigate,
Surrey, Michael Jackson, 1968,
pp.140-146.

DUCHE D.J.

Compte-rendu du premier congrès de l'Association
Internationale pour l'étude
scientifique de l'Arriération mentale
La psychiatrie de l'enfant. 1968, XI,
2, pp.621-638.

DUCHE D.J., HAMMER N., TOMKIEWICZ S.

L'hospitalisation à Paris des enfants
ariérés profonds .

Bulletin de l'I.N.S.E.R.M., nov-déc.
1968, 23, n° 6; pp.1355-1450.

EY H.

La "grande arriération mentale" est un
des objets principaux de la science psychiatrique.

in Ier Congrès de l'Association Internationale pour l'étude scientifique de l'Arriération mentale. Montpellier 12-20 septembre 1967 - Comptes-rendus, Reigate, Surrey, Michael Jackson, 1968 pp.434-438.

FAY T.

Mechanical theory epilepsy with reference to the influence of fluid .
Amer. J. of psych. 1929, 8, p.783.

FAY T.

Medical considerations and classification of C.P.
Amer J. of psych. 1950, CVII, p.180.

FAY T.

C.P. Conference held by the Swedish central committee for the care of crippled, Stockholm 17.9. 1951.

FAY T.

The use of pathological and unlocking reflex in the rehabilitation of spastics
Amer J.of phys.med. 1954, XXXIII, p.347.

FAY T.

Basic considerations regarding neuromuscular and reflex therapy.
Spastics quaterly. 1954, III, sept n°3.

FAY T.

The use of patterns and reflex in the treatment of spastics
British Committee for the welfare of spastics 1954.

FAY T.

A clinical survey of British methods for the treatment of spastics .
Amer. J. of psych. 1955, CXII, 29.

FAY T.

Managment of; post traumatic to post operative spastics paralysis
J. of intern. Coll of surgeons, 1956, XXV, p.327.

FAY T.

The origin of human movment
Amer J. of psych. 1955, 3, p.644.

FAY T.

Neuromuscular reflex therapy for pspac-
tic disorder
J. of Floride Med. Assoc. 1958, 44,p.
1234

GESELL A. et AMATRUDA C.

Developmental diagnosis
New York, Hoeber, 1941.

GESELL A.

Ontogénèse du comportement de l'enfant
in Carmichael: manuel de psychologie de
l'enfant.
Paris, P.U.F., 1952, Tome I, p.470.

GESELL A., AMATRUDA C.

L'embryologie du comportement. Les dé-
buts de la pensée humaine .
Paris, P.U.F., 1953.

GROSSIROD

Les encéphalopathies infantiles rééduca-
bles.
La semaine des hôpitaux. 1953, suppl.n°2

HEUYER G., DUBLINEAU J., CHABERT de

Les démences infantiles .
Archives de neurologie, nov.1934, 53,
n°9, pp.459-560.

HEUYER G.

L'hospitalisme
Bulletin de psychologie, déc.1952, n°
spécial, p.87.

HEUYER G.

Encéphalopathies cicatricielles et encé-
phalopathies évolutives de l'enfant .
Aspects neurologiques et neurochirurgi-
caux in André Thomas .
Jubilé - Paris, Masson 1955.

HEUYER G.

Le débile profond
Informations sociales, oct-nov 1958,
n° 9-10, pp.6-13.

HEUYER G.

Qu'est-ce que l'arriération mentale ?
Cahiers Médicaux Lyonnais, 1965, 28,
2, p.4

HEUYER G.

Introduction à la psychiatrie infantile
Paris, P.U.F. 1966.

ITARD J.

Mémoire et Rapport sur Victor de l'A-
veyron .
voir Masson L.

KABAT

Athetosis
Arch Phys Med Debab, 1959, XL, p.285

KAFE H.

Enquête étiologique sur un groupe de
66 arriérés profonds
Thèse Médecine, Paris, 1967.

KOECHLIN Mme

Application de la technique du "bon
départ" avec des enfants débiles pro-
fonds.
Sauvegarde de l'enfance, janv-fév. mars
1965, 20, n° I/2/3, pp.280-287.

KOHLER C.

Les déficiences intellectuelles chez
l'enfant.
Paris, P.U.F. 1963.

KOHLER C.

Données pratiques sur les encéphalopa-
thies et les déficiences mentales de
l'enfant.
Informations sociales, oct-nov 1958,
n° 9/10, pp.14-19.

KOHLER C.

Dossier médico psychologique et neuropsychiatrique pour jeunes enfants atteints d'encéphalopathie.

Rev. neuropsychiatr. infant. hyg. mentale enfance, avril-mai 1965, p.349.

KOUPERNICK C., DAILLY R.

Développement neuropsychique du nourrisson (sémiologie normale et pathologique)

Paris P.U.F. 1968.

LAFON R.

Le devenir des encéphalopathies de l'enfant

Montpellier Med. 1956, MCIX, 25.

LANG J.L.

L'assistance médico sociale aux grands arriérés

Cahiers de l'enfance, oct 1962, 10, 89 p.23.

LAPLANE

Développement psychomoteur du nourrisson.

E.M.C. 1954. Pédiatrie 4101 D.10.

LAUNAY C., DUCHE D.J.

Rééducation psychomotrice.

Rev. neuropsychiatri. infant. hyg. mentale enfance, avril-mai 1966, n°4-5, n° spécial.

LECUYER R.

Equipe éducative et parents d'enfants arriérés.

Réadaptation; déc.1961, 85, p.43, n° spécial.

MALSON L.

Les enfants sauvages. Mythe et réalité suivi de mémoire et rapport sur Victor de l'Aveyron par Jean Itard.

Paris, Union Générale d'Editions, 1964 (le monde en 10-18, n°157).

MANONI M.

L'enfant arriéré et sa mère
Paris, Editions du seuil, 1964.

MICHAUX L.

Psychiatrie infantile
4ème ed. Paris, P.U.F. 1967

MISES R., PERON R.

Etude d'un nouveau médicament: la glutamine. Son action sur les états de déficit intellectuel.
Rev. neuropsychiatr. infant. hyg. mentale enfance, juillet-août 1962, 10, n° 7/8, p.361.

MOREAU H., MILLON R.

Une expérience de maternage dans un service d'encéphalopathies infantiles .
L'Information psychiatrique, fév.1967, n°2, p.197, n° spécial.

MONNEROT E.

Les enfants arriérés profonds à l'hôpital psychiatrique.
Rev. pratique de psychologie de la vie sociale et d'hygiène mentale, 1967, n° 2 p.97.

MINKOWSKI

Quelques réflexions sur la neurophysiologie du nouveau-né et du nourrisson et ses relations avec celle du fœtus.
in André Thomas : Jubile. Paris, Masson 1955, p.237.

COLLOQUE

sur les encéphalopathies infantiles chroniques.
Revue de Pédiatrie, 1966-1967, n° spécial

OELSNITS (M d')

Aspects étiologiques des encéphalopathies infantiles. Conséquences pratiques .
Nice médical, fév.1968, 6, n° 1, pp.9-20

PERLSTEIN

Etiology of cerebral palsy
The nervous child 1949, 8, p.128.

PERLSTEIN

Classification of cerebral palsy
JAMA 1952, CXLIX; p.30

PERLSTEIN

Infantile spastic hemiplegie: intelligence, oral langage and motor development, courrier C.I.E. 1956, 6, p.567

ROGER

Diagnostic des encéphalopathies infantiles.
Marseille Médical déc.1943.

ROLAND T.

Enquête étiologique d'après le tableau clinique sur un groupe de 132 arriérés profonds.
Mémoire pour le titre d'assistant étranger. Médecine, Paris, 1967.

ROUDINESCO J., APPEL G.

Les répercussions de la stabulation hospitalière sur le développement psychomoteur des jeunes enfants.
Acrsiança Portuguesa oct.1951, p.71.

SALORD J.C.

Myopathie et débilité mentale.
Thèse Médecine. Paris 1968.

SAINT ANNE DARGASSIES

Evolution des signes neurologiques pathologiques au cours des deux premières années de la vie chez le prématuré.
Rev. neuropsychiatr infant hyg mentale enfance, avril-mai 1964, 12, n°4/5, pp. 277-282.

SEGUIN

Traitement moral des idiots et autres enfants arriérés
Paris, Baillières, 1846.

SERIN Melle

Les internements d'enfants dans les asiles d'aliénés
Cahiers de l'enfance inadaptée, sept-oct 1953, 22, p.I.

SPITZ R.A.

Hospitalism and inquiry into the genesis of psychiatric condition.
Psychoanalysis study of the child. New-York International universities Press
1945.

STAMBAK M., PECHEUX M.G., HARRISSON A., BERGES J.

Méthode d'approche pour l'étude de la motricité chez l'enfant .
Rev. neuropsychiatr.infant. Hyg. mentale enfance, mars 1967, n°3, p.155.

TABARY J.C., TARDIEU G. TARDIEU C.

Conception du développement de l'organisation motrice chez l'enfant . Application à l'interprétation de l'I.M.C. et de sa rééducation.
Rev. neuropsychiatr. infant. hyg. mentale enfance, 1966, 14, n°10/11

TARDIEU G.

Encéphalopathies du nourrisson
F.M.C. Pédiatrie III 1954 4093 C 10 et C 50.

TARDIEU G.

Les problèmes posés par les infirmités motrices d'origine cérébrale chez l'enfant.
Semaine des hôpitaux, Paris, 1954, XXX p.1871.

TARDIEU G.

La notion d'âge fonctionnel
Revue du praticien 1956, 6, p.2244.

TARDIEU G.

Essai de classification des raideurs musculaires d'origine cérébrale .
Rev. Neurologie, 1957, 47, p.264.

TARDIEU G.

L'éducation thérapeutique du langage
chez les I.M.C.

Rev. neuropsychiatr. infant. hyg. mentale enfance, 1958, 6, p.39.

TARDIEU G.

Raideurs musculaires liées aux lésions
cérébrales

Presse Médicale, 1958, 66, p.639.

TARDIEU G.

Déficiência mentale et handicap associés
chez l'enfant.

Revue du praticien, juin 1966, 16, N° 17
p.2353-2359.

TARDIEU G.

Le dossier clinique de l'infirmité motrice
cérébrale

Rev. neuropsychiatr. infant. mentale
enfance, janv.fév. 1968, 16, n° 1/2 p.
6-90.

TARDIEU G., TRUSCELLI-YBINY, C. TARDIEU

Les Athétoses. Nécessité d'un démemberment. Isolement. Evaluation et indications thérapeutiques des différents facteurs.

Revue du praticien, Avril 1969, XIX,
N° 10 p.1489-1504.

TARDIEU C., TARDIEU G., CAGNARD L., TABARY E.

Les Rétractions musculaires. Etude expérimentale. Conséquences thérapeutiques

Revue du praticien. Avril 1969, XIX,
n° 10, p.1535-1549

THIEFFRY S.

L'hémiplégie cérébrale infantile

Courrier du C.I.E. 1951, p.217.

THIEFFRY S.

L'hémiplégie cérébrale infantile du traumatisme obstétrical, étude de 50 cas.

Semaine des hôpitaux, Paris 1954, 30, p.
143.

THIEFFRY S., GOUX G. , BINY Y.

Résultats préliminaires d'une enquête
sur l'arriération profonde .
La médecine infantile, avril 1968, n°4
p.282-288.

THOMAS A., SAINT ANNE DARGASSIES S.

Etude neurologique sur le nouveau-né
et le jeune nourrisson
Paris, Masson, 1952.

TOMKIEWICZ S., ZUCMAN E.

Les encéphalopathies infantiles
Semaine des hôpitaux, Paris (Annales
pédiatriques,) vol.41, n°50, p.2917-
2926, et 1965, n°12, p.797-806.

TOMKIEWICZ S.

Examen d'un enfant encéphalopathe
Rev. neuropsychiatr. infant. hyg. men-
tale enfance, 1963, II, n°9/10, p.447-
459.

TOMKIEWICZ S.

Tolérance et équilibre des parents de
l'enfant arriéré
Réadaptation, 1969, n°160, p.35-38.

TOMKIEWICZ S., ZUCMAN E.

Prise en charge médicale du jeune en-
fant déficient.
Réadaptation 1967, N°143, p.33-38.

TOMKIEWICZ S.

Déficiência mentale et démence .
Revue du praticien 1966, 16, n°17, p.
2361-2366.

TOSQUELLES

Contribution à la recherche des techni-
ques d'éducation des débilés profonds
Informations sociales, oct-nov 1958, 12
n°9/10, p.50, n° spécial.

TOSQUELLES

La pratique du maternage thérapeutique
chez les débilés mentaux profonds
Paris, Jean Louis Petit éd. 1966.

TOSQUELLES F.

Sur les difficultés du personnel soignant les débilés mentaux plus ou moins régressifs ou autistiques.

L'information psychiatrique, fév.1967, n°2, n° spécial, p.189.

TORRUBIA H.

Problèmes relationnels avec les arriérés profonds.

Psychothérapie et matériel édicatif.

L'Information psychiatrique, fév.1967, n°2, p.181-188.

WALLON H.

Les origines du caractère chez l'enfant
2ème éd. Paris, P.U.F. 1949.

WERTHEIMER P.

Les possibilités de la chirurgie des arriérations mentales de l'enfant.

Informations sociales, oct-nov 1958, n°9/10, p.24-32.

ZUCMAN E.

La rééducation des encéphalopathies infantiles selon la méthode de Temple Fay. Etude critique de la technique et de ses résultats, à propos de 76 cas.
Thèse Médecine. Paris, 1960.

ZUCMAN E., GALBREUX R., TOMKIEWICZ S.

Diagnostic précoce des encéphalopathies infantiles

Le Pédiatre Parisien, 1967, 3, n°19, p.226-281.

TABLE DES MATIERES

	pages
I - INTRODUCTION.....	17
historique	17
II- RAPPEL DES METHODES.....	27
Principes et Techniques	29
A- La Méthode de Temple Fay.....	29
Principes et Bases Théoriques....	29
Les Techniques.....	30
I. Les schémas de reptation statique.....	30
II. L'Activité Motrice Fonctionnelle	32
III. L'Apport Sensoriel Systématisé.	32
IV. L'Etablissement de la Dominance Hémisphérique.....	33
V. L'Utilisation Thérapeutique des réflexes.....	33
VI. La Rééducation Respiratoire Réflexe	34
B- Les Méthodes de Rééducation globales de Bobath et Kabat.....	34
1) La technique de Bobath.....	34
2) La technique de Kabat.....	35
C- Les Méthodes de Rééducation analytiques.....	35
et Perstein	35
D- L'apport de Tardieu.....	36
I. L'Etat Basal.....	37
II. Les réponses aux stimulés extéroceptifs.....	38
III. La mobilisation passive.....	38
IV. Evolution des faiblesses.....	41
III- LA MISE EN PRATIQUE A LA ROCHE GUYON :	43
1). Les Enfants.....	45
2). Le Cadre.....	46
3). Les Personnes.....	55
4). L'Organisation Temporelle....	56
5). L'Application des Techniques elles-mêmes.....	57

a) La Rééducation Motrice	57
b) La Stimulation Sensorielle	58
c) L'Aspect Médical	59
d) L'Aspect Affectif	60
IV - LES OBSERVATIONS	63
Obs N° 1 BO Ghislaine	66
Obs N° 2 GI Marcel.....	69
Obs N° 3 AO Ghislaine.....	74
Obs N° 4 SI Daniel.....	80
Obs N° 5 IS Christian.....	85
Obs N° 6 La Carl Emmanuel	88
Obs N° 7 BA Bernard.....	94
Obs N° 8 MI Gabriel.....	98
Obs N° 9 DE Jacqueline	102
Obs N° 10 AU André Serge	107
Obs N° 11 AI Malika	111
Obs N° 12 PL Charles	114
Obs N° 13 GU Fabien.....	120
Obs N° 14 DU Eric.....	125
V - ANALYSE DES RESULTATS ET PRONOSTIC	131
A - Les Etiologies.....	133
B - Les Résultats Globaux.....	133
C - Analyse des Résultats Moteurs	134
1- Importance primordiale des troubles neurologiques existants au départ.....	134
1° Chez les enfants grabataires.....	134
2° Chez les enfants ayant acquis la station assise...	134
3° Chez les enfants ayant acquis la marche.....	135
2- Analyse des facteurs intervenant sur le cours de la Rééducation.....	135
a) Grande incidence de l'évolution neurologique.....	135
b) Pas d'incidence de causes affectives.....	136
c) Pas d'incidence du niveau psychique de départ.....	136

3-Notion d'âge limite pour l'acquisition de la marche.....	136
D - Analyse des Résultats Psychiques	137
1°) Chez les enfants grabataires	138
2°) Chez les enfants ayant acquis la station assise	139
3°) Chez les enfants ayant acquis la marche.....	139
E - Analyse comparée des Développements Moteurs et Psychiques	143
F - Le Pronostic.....	144
VI - LE POINT DE VUE INSTITUTIONNEL	147
1 - Insertion de la rééducation dans les structures existantes	149
2 - Entretien avec les rééducatrices	149
3 - Le Point de vue psychiatrique....	150
a) La relation avec les enfants ...	151
b) L'établissement de l'équipe.....	152
c) Le changement de l'institution	152
VII - CONCLUSIONS	155
- Rappel des résultats spécifiques	
- Intérêt des résultats non spécifiques	
BIBLIOGRAPHIE.....	161

P L A N C H E S

	pages
- Echelle de niveaux moteurs d'après Dr. E. ZUCMAN	31
- Fiche modèle pour Bilan de départ d'après E.Z. et S.T.	47
- Tableau I - Données de départ des 14 cas Rééduqués (Etiologie - Diagnostic anatomique - troubles su- rajoutés à l'arriération)	
- Tableau II - Diagrammes de rééducation (Niveau de départ - Ni- veau de fin de rééducation Appréciation globale - Evolution ultérieure)	
- Tableau III (Facteur d'échec de la rééducation et troubles apparus malgré la réedu- cation).	

